

Cefaleas

Caso clínico

KRANION 2007;7:17-21

Síndrome cuello-lengua: una causa quizás no tan infrecuente de neuralgia craneal. A propósito de dos casos

E. GÓMEZ-ONTAÑÓN

Introducción

El síndrome cuello-lengua fue descrito originalmente en 1962 por Cyriax J¹. Se trata de un trastorno poco frecuente, caracterizado por la presencia de paroxismos dolorosos, breves (segundos a pocos minutos), unilaterales, localizados en el territorio de inervación sensitiva del nervio lingual y de raíz cervical C2 (región occipital y cervical alta), que característicamente se desencadenan tras la rotación del cuello generalmente hacia el lado de aparición de los síntomas. Estos episodios de dolor pueden acompañarse de otras manifestaciones clínicas, igualmente paroxísticas, entre las que cabe destacar las alteraciones sensitivas hemilinguales ipsolaterales^{1,2}. La segunda edición de la «Clasificación Internacional de Cefaleas» lo encuadra dentro de la parte III («Neuralgias craneales, dolor facial central y primario, y otras cefaleas»), apartado 13 («Neuralgias craneales y causas centrales de dolor facial»), asignándole el código 13.9³.

Se presentan dos casos de síndrome cuello-lengua con motivos de consulta bien diferentes y se revisa la bibliografía relacionada con este peculiar síndrome.

Casos clínicos

Caso 1. Mujer de 44 años de edad, alérgica a penicilina y derivados, con cefalea episódica de tipo tensión, sin

historia previa de traumatismos craneales y/o raquímedulares. Acudió a la consulta refiriendo que desde hace unos cinco años presentaba, con una frecuencia de 2-3 veces al mes, episodios de dolor punzante occipito-cervical izquierdo, de breve duración (alrededor de 30 segundos) y moderada intensidad (escala analógica verbal igual a 5/10), que se desencadenaban pocos segundos después de girar el cuello hacia la izquierda. El dolor se acompañaba de sensación de calambrehormigueo en la mitad izquierda de la lengua. La exploración física general y neurológica fue normal. Un estudio por resonancia magnética (RM) cervical fue normal. Dada la mínima repercusión que el trastorno tenía sobre su calidad de vida, la paciente rechazó cualquier tipo de medida terapéutica.

Caso 2. Mujer de 18 años de edad que acudió a la consulta para control y seguimiento de su «epilepsia». Aproximadamente dos años antes había sido diagnosticada de «epilepsia refleja», siguiendo desde entonces tratamiento con ácido valproico (Depakine®) a la dosis de 1.000 mg/día (niveles plasmáticos 65 mg/l). En la anamnesis refería la aparición de episodios recurrentes, de aproximadamente 10 segundos de duración, que consistían en movimientos linguales involuntarios y dificultad asociada para pronunciar claramente las palabras, junto con parestesias localizadas en la hemilengua izquierda y dolor opresivo occipital izquierdo

Dirección para correspondencia:

Eugenio Gómez Ontañón
Hospital Universitario de Canarias
Ofra, s/n. La Cuesta
38320 La Laguna. Santa Cruz de Tenerife. Tenerife
E-mail: egomez@huc.es

de intensidad leve a moderada (escala analógica verbal igual a 4-6/10). Todos los episodios se desencadenaban de forma estereotipada, pocos segundos después de girar la cabeza hacia el lado izquierdo. La frecuencia era muy variable, siendo la media aproximada de uno cada dos o tres meses. La administración de ácido valproico como tratamiento de su «epilepsia refleja» no se siguió de mejoría o desaparición de estos síntomas. La exploración física general y neurológica fue normal. Un EEG y una RM cervical no mostraron alteraciones. Se suspendió el tratamiento con ácido valproico, sin que ello afectara a la evolución de los síntomas. Dada la escasa frecuencia y duración de los episodios, la mínima repercusión sobre su calidad de vida y actividades cotidianas, y la negativa por parte de la paciente a seguir tratamiento continuado con fármacos u otro tipo de medidas, se optó por la abstención terapéutica.

Discusión

El síndrome cuello-lengua es un trastorno poco frecuente inicialmente descrito por Cyriax J en 1962, quien comunicó el caso de una mujer de 45 años que presentaba episodios de dolor cervical izquierdo de corta duración, acompañados de un trastorno sensitivo en forma de adormecimiento lingual localizado en el mismo lado hacia el que su paciente giraba el cuello¹. En 1980, Lance JW y Anthony M describieron cuatro pacientes que presentaban síntomas similares a los descritos por Cyriax J, acuñándose por primera vez el término síndrome cuello-lengua². Posteriormente, diversos autores han comunicado pequeñas series y casos clínicos aislados de síndrome cuello-lengua con información adicional sobre sus posibles etiologías⁴⁻¹⁴, fisiopatología^{4,15}, otros síntomas asociados^{9,11} o respuesta a diferentes terapéuticas físicas y ortopédicas^{4,16,17}, farmacológicas¹⁶ y quirúrgicas^{7,10,11}. Los criterios diagnósticos más recientes definen el síndrome cuello-lengua como una neuralgia craneal caracterizada por la presencia de paroxismos dolorosos de inicio súbito, localizados en el territorio de inervación sensitiva de la raíz cervical C2, región occipital y/o cervical superior, a los que frecuentemente se asocian trastornos sensitivos linguales en forma de dolor, parestesias, disestesias o sensación de adormecimiento. Los ataques se precipitan inmediatamente después de girar la cabeza, la mayoría de las veces hacia el mismo lado de presentación de los síntomas³.

La frecuencia del síndrome cuello-lengua no está claramente establecida. Se ha considerado que es un trastorno poco frecuente¹⁶, pero es posible que su

verdadera frecuencia esté infraestimada y que muchos casos paucisintomáticos se atribuyan erróneamente a enfermedad cervical o bien nunca acudan al neurólogo, como prueba el hecho de que muchos pacientes consultan por primera vez sus molestias años después de haber comenzado¹⁸. Por otra parte, las series más amplias no aportan, en el mejor de los casos, más allá de siete pacientes, incluyendo el recientemente publicado por Jiménez-Caballero PE¹⁹. Desde un punto de vista clínico, los síntomas se presentan afectando por igual al lado derecho e izquierdo. La edad de inicio se extiende desde la infancia hasta la edad adulta, y es digno de destacar que en casi la mitad de los casos el inicio de los síntomas fue antes de los 20 años. No parece haber diferencias en cuanto al sexo¹⁶, aunque en una serie reciente, cuatro de los seis casos comunicados eran varones¹⁸.

Se han comunicado numerosas afecciones asociadas a la aparición de un síndrome cuello-lengua. Sin embargo, en la mayoría de los casos no es posible establecer una etiología específica². Entre las posibles causas, se ha sugerido la presencia de trastornos cervicales diversos como espondilitis anquilosante⁴, procesos degenerativos con espondilosis cervical afectando a la articulación atlas-axis⁴, masas próximas a la odontoides⁵, artritis reumatoide con afectación de la articulación atlas-axis⁷, malformaciones óseas en forma de defectos del arco de C2-C3⁸, asimilación del atlas al hueso occipital¹⁰ o estrechamiento del espacio paraodontoides¹⁷, osteoartritis⁹, fractura del cóndilo del occipital⁹, mielopatías inflamatorias¹² y osteomielitis tuberculosa¹³. En algunos casos se puede recoger el antecedente de un traumatismo cervical previo al inicio de los síntomas⁹. Evans RW y Lance JW comunican un caso posiblemente relacionado con la presencia de un quiste aracnoideo cerebeloso posterior no asociado a hidrocefalia ni a descenso de las amígdalas⁶. También se han notificado casos de presentación familiar, posiblemente relacionados con laxitud ligamentosa⁷, sugiriéndose recientemente un patrón de herencia autosómico dominante²⁰.

Para entender la fisiopatología del síndrome cuello-lengua, es obligado hacer una breve mención a la inervación de la lengua y a cómo se establece la articulación entre las vértebras atlas y axis. El nervio facial contiene fibras sensoriales especiales que son fibras aferentes encargadas de transmitir información gustativa procedente de los dos tercios anteriores de la lengua, paladar blando y paladar duro. Las células que contienen los receptores gustativos no poseen axones, de modo que la estimulación de estos receptores hace que la información se transmita a los ter-

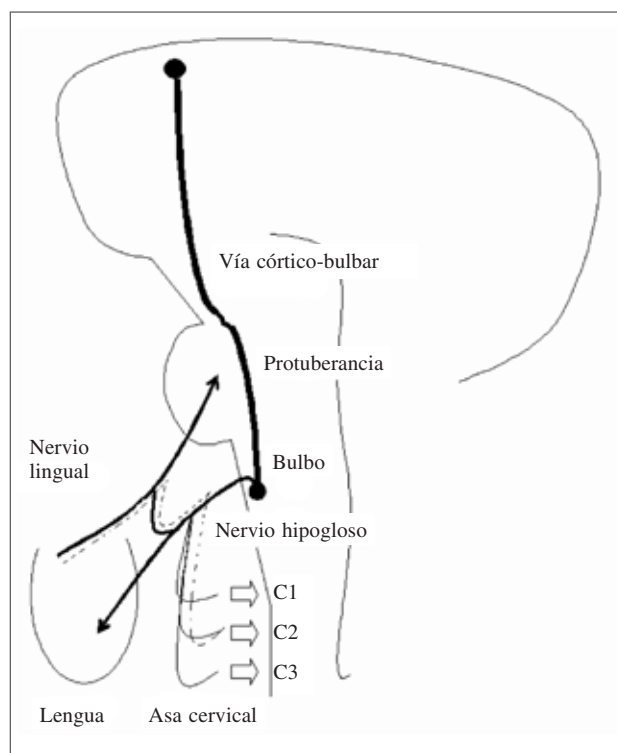


Figura 1. Fisiopatología del síndrome cuello-lengua. Las fibras que transportan impulsos aferentes propioceptivos procedentes de la lengua (trazo discontinuo) viajan a través del nervio lingual, pasan al nervio hipogloso (asa) y, finalmente, a las raíces cervicales C1, C2 y C3.

minales de las fibras sensoriales a través de mediadores químicos. Estas fibras sensoriales tienen su origen en neuronas que asientan en los ganglios del nervio facial y nervio glossofaríngeo, incorporándose con posterioridad al nervio glossofaríngeo y a la cuerda del tímpano. Por otra parte, las fibras sensitivas aferentes, incluidas las fibras propioceptivas procedentes de la lengua, se incorporarían al sistema nervioso central a través de la raíz dorsal de C2 gracias a conexiones que se establecerían entre los nervios lingual e hipogloso y entre este último y la raíz cervical C2 (Fig. 1).

Para la mayoría de los autores, la causa más probable de la mayoría de los síntomas que pueden darse en el síndrome cuello-lengua hay que buscarla en la irritación de la raíz cervical C2^{2,16}. Existen pruebas de que la raíz cervical C2 y su ganglio se sitúan próximos a las articulaciones laterales existentes entre las carillas articulares inferiores del atlas y las apófisis articulares superiores del axis, cuya cápsula articular recibe inervación precisamente de los ramos anteriores de la raíz cervical C2. Estas articulaciones laterales entre

el atlas y el axis pueden verse comprometidas por los movimientos de giro del cuello, los cuales darían lugar a subluxaciones transitorias que comprimen la cápsula articular, responsabilizándose así de la aparición del dolor y de su localización en las regiones occipital y cervical alta. Diversos procesos patológicos que tienen su asiento en la región de las dos primeras vértebras cervicales estarían de este modo implicados en su etiología²¹.

Los trastornos sensitivos de la lengua tendrían su origen en la participación de estas fibras sensitivas propioceptivas aferentes procedentes de la lengua, cuyo origen está en el nervio lingual y que, en virtud de lo anteriormente señalado, se unirían a las contenidas en las raíces dorsales de C2, a través del nervio hipogloso^{2,12,21,22}. Otras manifestaciones clínicas como, por ejemplo, los movimientos involuntarios de la lengua (pseudotetosis lingual), se piensa que pueden tener su causa en la existencia de un déficit de fibras aferentes propioceptivas procedentes de la lengua²¹. Los síntomas correspondientes a la esfera orofaríngea se explicarían de igual modo por la existencia de comunicaciones anatómicas entre el nervio hipogloso y los troncos simpáticos, el nervio vago, la primera y segunda raíz nerviosa cervical y los nervios linguales¹⁶. Finalmente, se ha discutido acerca de la posible participación del nervio trigémino en algunos de los síntomas, aunque este último aspecto no ha podido ser evidenciado y resulta improbable¹⁶.

En ocasiones, la anamnesis revela la existencia de un traumatismo cervical previo al inicio de la sintomatología. El síntoma más frecuente y característico es el dolor. El dolor forma parte de todas las descripciones clínicas de este síndrome desde los primeros casos comunicados por Cyriax J¹ y Lance JW², hasta las más recientes descripciones, incluyendo los criterios diagnósticos de la IHS³. De modo característico, se precipita por los giros bruscos del cuello y no por otras maniobras como palpación o presión sobre la región occipital y/o cervical alta. Tiene una localización unilateral y se distribuye por el área de inervación de la raíz cervical C2, occipital y región cervical alta, y del nervio lingual. Suele tener un carácter punzante, otras veces opresivo, siendo característica su aparición en forma de paroxismos que duran de segundos a minutos. La intensidad es variable, entre moderada a moderada-intensa. La frecuencia de los ataques es también muy variable. En ocasiones, tras la desaparición del dolor, puede aparecer una sensación de adormecimiento en la región cervical postero-lateral alta durante un corto período de tiempo (3-5 minutos)^{18,23}.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la *International Headache Society*³

A	Dolor que dura segundos o pocos minutos, con/sin disestesias acompañantes, en el área de distribución del nervio lingual y de la raíz cervical C2 (occipital y/o cervical superior), que cumple los criterios B y C
B	El dolor tiene un inicio agudo
C	El dolor generalmente se precipita por un brusco movimiento de giro de la cabeza

Los síntomas que pueden acompañar al dolor occipito-cervical son variados. Las manifestaciones linguales siguen en frecuencia al dolor y suelen presentarse de manera conjunta. Pueden consistir en dolor, parestesias, disestesias y sensación de adormecimiento en el área de inervación del nervio lingual. Los movimientos involuntarios linguales (psedoatetosis lingual) también son característicos. Todos estos síntomas afectan a la hemilengua ipsilateral al lugar donde asienta el dolor occipito-cervical y, casi siempre, apuntan hacia el mismo lado donde el giro del cuello precipita los síntomas, aunque se han descrito casos de síntomas localizados en el lado derecho tras girar el cuello hacia el lado izquierdo^{2,16,18}. La duración de los síntomas linguales suele ser breve, de 1-10 segundos a 1-2 minutos. Otros síntomas acompañantes menos frecuentes son parestesias en la extremidad superior, sensación de atragantamiento, disartria, congestión nasal, sialorrea, parestesias faciales, alucinaciones gustativas o trastornos vegetativos, todos ellos asociados al dolor occipital y/o cervical alto desencadenado tras girar el cuello. En la gran mayoría de los casos comunicados, la exploración neurológica es normal.

El diagnóstico del síndrome cuello-lengua siempre es clínico. El dolor de comienzo agudo y breve duración, localizado en la región de inervación del nervio lingual y de la raíz cervical C2 y desencadenado por los giros bruscos del cuello, es el único síntoma imprescindible para establecer el diagnóstico de síndrome cuello-lengua según los criterios diagnósticos recientes de la IHS³, siendo facultativa la existencia o no de otros síntomas acompañantes (Tabla 1). Las maniobras de provocación pocas veces son capaces de desencadenar la aparición de síntomas y/o signos¹⁶. Los estudios complementarios de imagen pueden ser útiles a la hora de establecer una posible etiología, pudiendo objetivar en el 65% de los casos presentes en adultos alguno de los procesos causales señalados con anterioridad, frecuentemente anomalías localizadas en la región cervical superior o en la articulación atlanto-axoidea²⁰. En este sentido, las radiografías sim-

ples de la columna cervical pueden poner de manifiesto la existencia de signos de artrosis cervical, espondilitis anquilosante u otras anomalías de la unión atlas-axis. Los estudios de RM de columna cervical pueden, asimismo, mostrar la presencia de masas u otros procesos compresivos próximos a la apófisis odontoides y a las articulaciones occipito-atlanto-axoidea. Sin embargo, la mayoría de los casos infantiles no presentan anomalía alguna en la neuroimagen, observándose sólo ocasionalmente variantes anatómicas u otros trastornos²⁰.

El diagnóstico diferencial se establecerá principalmente con otras cefaleas y neuralgias craneales de breve duración que asientan en el área cervical alta y/o occipital, como las punzadas cervicales («*nuchal jabs*»), algunas cefaleas de causa cervical como, por ejemplo, las secundarias a alteraciones congénitas y adquiridas del desarrollo de la unión craneocervical y de la columna cervical superior, la cefalea cervicogénica, la tendinitis retrofaríngea o la cefalea atribuible a distonía craneocervical. De todas ellas, la cefalea cervicogénica es quizás la que más a menudo plantea dudas diagnósticas¹⁸. Se ha descrito una posible variante de síndrome cuello-lengua en dos niños con episodios dolorosos de tortícolis, disartria y atrofia lingual, velocidad de sedimentación globular acelerada, demostración de un proceso inflamatorio próximo a la base del cráneo y columna cervical superior en la RM y respuesta al tratamiento con corticoides⁵. Otros trastornos paroxísticos pueden dar lugar a confusiones diagnósticas. Éste fue el caso de la paciente descrita en el caso dos del presente trabajo, erróneamente diagnosticada de «epilepsia refleja».

El estudio de la evolución de los casos de comienzo infantil que fueron diagnosticados en la edad adulta sugiere que este trastorno sigue un curso crónico benigno con tendencia a la estabilización^{16,18-20}. Sin embargo, los pocos datos al respecto en las series publicadas no permiten establecer conclusiones firmes acerca del curso y pronóstico de este síndrome. Tampoco se han descrito complicaciones directamente relacionadas con el trastorno.

En la mayoría de los casos, el tratamiento del síndrome cuello-lengua es sintomático. El objetivo terapéutico inicial es el alivio del dolor. Para ello, se han ensayado diferentes modalidades terapéuticas que han mostrado resultados variables. Las medidas conservadoras consisten en evitar traumas repetitivos¹⁶, administración de diversos fármacos como relajantes musculares, corticoides sistémicos⁵, infiltraciones locales de esteroides y anestésicos⁹, antiepilépticos como

carbamazepina¹¹, antiinflamatorios no esteroideos^{16,19} y amitriptilina¹⁶. La paciente del caso dos, erróneamente diagnosticada de «epilepsia refleja», recibió ácido valproico sin mejoría alguna. También se han probado medidas ortopédicas como la inmovilización con collarines cervicales^{4,11,16} y manipulaciones quiroprácticas de la columna cervical¹⁷, con resultados favorables. El tratamiento de rehabilitación con ejercicios de la columna cervical ha mostrado ser una alternativa terapéutica eficaz en algunos casos¹⁹. Entre los tratamientos agresivos, cabe señalar la fusión de las dos primeras vértebras cervicales⁷ y la resección quirúrgica de ambas raíces cervicales C2¹⁰ o de las raíces cervicales C2 y C3¹¹. El tratamiento de los casos secundarios irá dirigido a evitar la progresión de las lesiones causantes de los síntomas o a eliminar la causa subyacente, siempre que ello sea factible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cyriax J. Textbook of Orthopaedic Medicine. 4th ed. London: Cassell; 1962;(1):58.
2. Lance JW, Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980;43:97-101.
3. Headache Classification Subcommittee of International Headache Society. The international classification of headache disorders. *Cephalalgia* 2004;24 (Suppl 1):1-160.
4. Webb J, March L, Tyndall A. The neck-tongue syndrome: occurrence with cervical arthritis as well as normal. *J Rheumatol* 1984;11:530-3.
5. O'Meara M, Wise G. Painful torticollis with tongue atrophy – a different neck-tongue syndrome. *Neuropediatrics* 1995;26:276-80.
6. Evans RW, Lance JW. Transient headache with numbness of half of the tongue. *Headache* 2000;40:692-3.
7. Bertfoft ES, Westerberg CE. Further observations on the neck-tongue syndrome. *Cephalgia* 1985;5(Suppl 3):312-3.
8. Ayuso Blanco T, Arenas P, Quesada JP, et al. Neck-tongue syndrome secondary to abrupt head movements: clinical study and conservative treatment. *Neurología* 1991;6:328-30.
9. Orrell RW, Marsen CD. The neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:348-52.
10. Elisevich K, Stratford J, Bray G, Finlayson G. Neck tongue syndrome: Operative management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47:407-9.
11. Fortin CJ, Biller J. Neck tongue syndrome. *Headache* 1985;25:255-8.
12. Noda S, Umezaki H. Spinal neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47:751.
13. Aidi S, el Alaoui FM, Mkinssi N, et al. Neck tongue syndrome: a case caused by atlanto-axial osteoarthritis of tuberculous origin. *Rev Neurol (Paris)* 1997;153:694-6.
14. Evans RW, Lance JW. Transient headache with numbness of half of the tongue. *Headache* 2000;40:692-3.
15. Bogduk N. Neck-tongue syndrome. *Med J Aust* 1980;2:4.
16. Chedrawi AK, Fishman MA, Miller G. Neck-tongue syndrome. *Ped Neurol* 2000;22:397-9.
17. Borody C. Neck-tongue syndrome. *J Manipulative Physiol Ther.* 2004; 27(5):e8.
18. Sjaastad O, Bakketeig LS. Neck-tongue syndrome and related (?) conditions. *Cephalalgia*. 2006;26(3):233-40.
19. Jiménez-Caballero PE, Morin-Martin MM, Marsal-Alonso C. Síndrome cuello-lengua. *Rev Neurol* 2005;40(8):511.
20. Lewis DW, Frank LM, Toor S. Familial neck-tongue syndrome. *Headache* 2003;43:132-4.
21. Bogduk N. An anatomical basis for the neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44(3):202-8.
22. Toure G, Bicchieray L, Selva J, Vacher C. The intra-lingual course of the nerves of the tongue. *Surg Radiol Anat* 2005;27(4):297-302.
23. Hankey GJ. Neck-tongue syndrome on sudden neck rotation. *Aust NZ J Med* 1988;18:181.