

MUJER CON PARESTESIAS FACIALES

PSEUDONIMO: HABENULA

DESCRIPCION CLINICA

Paciente, mujer de 31 años de edad que consulta por sensación de acorchamiento facial de 10 meses de evolución. Según refiere, de forma súbita, notó parestesias peribucales que, en un período de 24 horas se extendieron a toda la cara. La sensación anómala incluye las encías y parte frontal del cuero cabelludo, hay ligera pérdida del sentido del gusto, no claudicación mandibular. Las disestesias las refiere como desagradables aunque no dolorosas, afectan por igual a ambos lados de la cara aunque son más intensas en la parte inferior que en la superior.

ANTECEDENTES PERSONALES

Desconoce alergia a fármacos. No hábitos tóxicos actualmente. No intervenciones quirúrgicas. Nunca ingresos previos. Trabaja en una charcutería". Aproximadamente 1 año antes tuvo dolor y parestesias en manos, fue diagnosticada de síndrome del tunel carpiano bilateral, se trató con infiltración local de corticoides y mejoró parcialmente. Refiere artralgias ocasionales en otras articulaciones. Pérdida aproximada de 20 kg de peso en 6 meses coincidiendo con un cuadro de astenia y ánimo bajo que se diagnóstico de distimia. Peso estable en los 3 últimos meses sin referir anorexia.

EXAMEN FISICO

Sensación disestésica al pinchazo y al tacto en todo el óvalo facial, excepto el ángulo mandibular, y cuero cabelludo hasta vertex. Respeta ambas orejas pero afecta al trago. Fuerza para la apertura y cierre mandibular preservada. Reflejo corneal disminuido bilateralmente. Resto de pares craneales normales. Reflejos tendinosos normales, sin afectación de sensibilidad multimodal en extremidades.

Examen físico: buen aspecto general, auscultación cardio-pulmonar: normal. Abdomen: normal. Afebril. TA: 115/75.

Extremidades inferiores: no edemas, pulsos conservados, no alteración cutánea ni articular.

Extremidades superiores: manos y sobre todo dedos edematosos, con imposibilidad de cerrar las mismas de manera completa, no se observan signos de esclerosis cutánea. Tras exposición a agua fría se observa fenómeno de Raynaud. No signos flogóticos en muñecas ni codos.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

RM CEREBRAL con gadolinio: normal

BLINK REFLEX: No se obtiene a ambos lados la respuesta directa R1, aparecen pero con retraso las respuestas indirectas ipsilaterales (R2: 43,05 ms en lado izquierdo y 38,55 ms en lado derecho) y contralaterales (Rc: 49,15 en lado derecho y 41,15 en lado izquierdo).

ANÁLISIS: Hemograma normal. Estudio de coagulación y bioquímica básica normales.

DIAGNOSTICO DE TRABAJO REALIZADO

Diagnostico Semiológico: afectación de las tres ramas sensitivas del trigémino bilateralmente. La distribución territorial, la afectación del reflejo corneal y los resultados del blink reflex indican una lesión orgánica. Generalmente los pacientes con parestesias faciales de origen psicógeno establecen los límites de la alteración sensitiva en la raíz del cabello y suelen abarcar todo el óvalo facial incluyendo el ángulo mandibular y por supuesto el reflejo corneal está preservado.

Diagnóstico Topográfico: la lesión puede localizarse a nivel bulboprotuberancial (núcleo del trigémino), en la raíz sensitiva, en el ganglio de Gasser (fosa craneal media) o en sus ramas periféricas.

Diagnostico Etiológico:

La afectación bilateral y por igual de los tres territorios hacen improbable una lesión central, por otro lado la RM cerebral descarta lesiones en troncoencéfalo así como en fosa posterior (raíces del trigémino), fosa media (ganglio de Gasser y raíces). La afectación exclusiva del trigémino sin afectación de otros pares craneales hacen improbable las lesiones de base de cráneo especialmente del hueso esfenoides que pueden abarcar las ramas del trigémino en su salida.

Los antecedentes personales y la anamnesis nos permiten excluir etiologías como el trauma, el herpes zoster oftálmico y la intoxicación por tricloroetileno y estilbamidina, sustancias que causan hipoestesia, ardores y prurito en el territorio sensitivo del trigémino.

La distribución amplia y los resultados del blink reflex con retrasos en todas las latencias nos hacen pensar en una neuropatía limitada al territorio trigeminal ya que no hay signos de polineuropatía asociada.

TRATAMIENTO REALIZADOS

Dado que las disestesias especialmente en la zona bucal resultaban molestas para la paciente se inició tratamiento con Pregabalina (Lyrica®) a dosis de 75mg/12 h. Refiere alivio parcial de las disestesias mejorando sobre todo la alimentación, hasta ese momento limitada para ciertos alimentos como pan o carne por las molestias sensitivas que le ocasionaban.

EVOLUCIÓN :

Tras el diagnóstico diferencial inicial se deciden solicitar nuevas exploraciones:

ANALISIS:

Inmunolectroforesis de proteínas: proteínas totales: 7.6, albúmina:3.4, alfa-1:0.27, alfa-2: 0.81, beta-1: 0.36, Beta-2:0.31, Gamma-globulina:2.43 (VN: 0.75-1.24), Ig G: 2970 (VN: 700-1600), IgM: 76, Ig A:151.

Factor reumatoide: 17 (VN< 15), C3: 128, C4: 14.3, Beta 2 microglobulina: 3.6.

ANA: positivo, ANA (IFI): patrón moteado. Título 1/1280,

Anti-dsDNA: negativo, Anti-Sm: negativo, Anti-U₁-RNP: positivo, Anti-SS-A : positivo,

Anti-SS-B: negativo, anti-Scl-70: negativo, anti-Jo-1: negativo, anti-centrómero: negativo.

Rx Torax, ecografía abdominal, ecocardiografía: normales

Test de Schimer: normal (sin signos de ojo seco).

Se realiza interconsulta al servicio de reumatología que documenta:

- Cambios faciales no esclerodérmicos pero sugestivos de conectivopatías escleroleiformes.
- Manos puffy: dedos edematosos con imposibilidad de cierre
- Fenómeno de Raynaud con capilaroscopia patológica
- Alteración de cutículas periungueales
- Neuropatía trigeminal bilateral
- ANA +, anti-Ro + , anti-RNP +++

Cumple criterios clínicos y de laboratorio de ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO

Se inicia tratamiento con prednisona 5 mg/día, sulfato de hidroxicloroquina y nifedipino.

En revisiones sucesivas la enferma refiere mejoría de las artralgias y sintomatología en manos.

Sin embargo la clínica facial no ha mejorado con el tratamiento de la enfermedad sistémica.

DIAGNOSTICO FINAL:

NEUROPATIA SENSITIVA TRIGEMINAL EN EL CONTEXTO DE ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO

DISCUSION:

La pérdida de la sensibilidad facial puede ocurrir como parte de una neuropatía sensitiva diseminada. Diversas enfermedades que ocasionan polineuropatía pueden afectar al trigémino como la amilodosis, síndrome de Guillain-Barré, la difteria, la lepra, la macroglobulinemia de Waldenström, la sífilis, las neuropatías por talio o la neuronopatía sensitiva paraneoplásica. Además las enfermedades del tejido conectivo pueden causar neuropatía sensitiva trigeminal entre sus manifestaciones, así se ha sido descrita en el LES, esclerosis progresiva, síndrome de Sjögren y especialmente en la esclerodermia y enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC)¹, de hecho en estas dos enfermedades se menciona siempre la neuropatía del trigémino como una de las manifestaciones neurológicas más frecuentes. Por último existen formas idiopáticas en los que la pérdida de sensibilidad facial suele ser parcial y de predominio en los territorios de la segunda y 3ª rama, generalmente tienen un inicio agudo y tienden a resolverse en semanas o meses de forma similar a lo que ocurre en la parálisis de Bell².

El síndrome de Sjögren puede producir diversos tipos de neuropatía entre ellas la neuropatía sensitiva trigeminal, así en una serie que incluyó 92 pacientes con esta patología, 15 de ellos fueron diagnosticados de neuropatía trigeminal³. La afectación trigeminal puede ser aislada o formar parte del espectro de una neuropatía sensitiva atáxica o de una polineuropatía dolorosa. En ocasiones puede ser la primera manifestación.

El síndrome de neuropatía sensitiva trigeminal crónica fue descrito por primera vez por Hughes⁴ en 1958, un año después Spillane y Wells⁵ describieron 16 pacientes con un síndrome al que denominaron “neuropatía sensitiva aislada del trigémino”, 4 de los pacientes tenían afectación bilateral y las ramas más afectas fueron la maxilar y la mandibular y excepto en 1 caso la rama motora fue respetada. En 15 de los casos el trastorno fue crónico. 4 de ellos tenían sinusitis paranasal asociada pero no se pudo demostrar la relación causal. Treinta años después se halló la elevada asociación entre este tipo de neuropatía y las enfermedades del tejido conectivo⁶, especialmente la esclerodermia y la EMTC si bien varios autores ya habían señalado la alta incidencia de afectación trigeminal entre pacientes con estas dos conectivopatías. En esta serie de 22 pacientes, 6 tenían esclerodermia y 3 EMTC. En 9 de ellos se encontraron autoanticuerpos tanto órgano-específicos como no órgano-específicos, sin evidencia de enfermedad autoinmune. En esta serie los síntomas se iniciaban de forma insidiosa con hormigueos alrededor de la boca que, de forma progresiva se extendieron a otros territorios trigeminales y en más de la mitad de los casos al lado contralateral. 2/3 de los pacientes tenían afectación de los 3 territorios. Las parestesias a veces se describían como dolorosas pero de intensidad moderada y no se asociaban a los paroxismos típicos de la neuralgia del trigémino. La mayoría tenían afectación del sentido del gusto. Solo en 1 paciente tuvo afectación del trigémino motor.

A diferencia del síndrome de Sjögren, donde la incidencia de neuropatías de diversos tipos es elevada, tanto la esclerodermia como la EMTC son conectivopatías en las que la aparición de neuropatía periférica es excepcional, por lo que su fuerte asociación con la neuropatía trigeminal resulta desconcertante. Los datos patológicos son limitados pero apuntan a una lesión inflamatoria del ganglio o de la raíz sensitiva del nervio (neuronopatías).

La mayoría de los pacientes con neuropatía trigeminal idiopática o en el contexto de conectivopatías presentan alteración del blink-reflex caracterizado por ausencia de respuesta R1 o retraso en la latencia y retrasos en la latencia de respuestas R2 ipsi y contralaterales.

La EMTC se incluye entre las enfermedades raras, con una prevalencia estimada de 3 casos por cada 100000 habitantes. Es más común en mujeres, en la segunda o tercera década de la vida. Se caracteriza por la presencia de títulos elevados de anticuerpos contra una ribonucleoproteína nuclear (U1-RNP), en asociación con rasgos de lupus eritematoso, esclerodermia y polimiositis⁷. Los datos clínicos característicos de la EMTC incluyen *alteraciones cutáneas* (fenómeno de Raynaud, que suele ser un síntoma precoz, y manos edematosas con esclerodactilia), *músculo-esqueléticas* (miositis, sinovitis y artritis más severa que en el LES, con deformidades características de la artritis reumatoide), *digestivas* (alteración de la motilidad esofágica en el 70 por ciento), y *cardio-pulmonares* (alteración de la capacidad de difusión pulmonar, serositis o hipertensión pulmonar). Casi la mitad de los pacientes pueden

presentar alguna alteración neuropsiquiátrica durante el curso de la enfermedad. La afectación puede ser central (crisis comiciales, mielitis transversa), meníngea (meningitis aséptica), periférica (neuropatía del trigémino) o alteraciones psiquiátricas menores o mayores. También, en el curso de la enfermedad, pueden presentarse síndrome de Sjögren o datos definidos de esclerosis sistémica.

En conclusión las parestesias faciales son un motivo frecuente de consulta, su exploración requiere un conocimiento anatómico adecuado de la distribución topográfica de las tres ramas del trigémino para determinar su naturaleza orgánica o psicógena. Una vez descartado su origen central, es importante tener en mente las causas periféricas y la anamnesis debe incluir el despistaje de síntomas sistémicos especialmente de naturaleza reumática. Ante una neuropatía trigeminal de causa no aclarada y sobre todo si abarca dos o más y es bilateral territorios debemos solicitar siempre anticuerpos antinucleares, ya que en ocasiones pueden ser la primera manifestación de una conectivopatía especialmente esclerodermia, EMTC o síndrome de Sjögren. El blink reflex es una prueba útil para confirmar la afectación trigeminal. Las neuropatías trigeminales que aparecen en el contexto de conectivopatías suelen ser crónicas y no responden a los tratamientos de la enfermedad de base, la pregabalina en nuestro caso produjo un alivio sintomático importante de la sintomatología.

BIBLIOGRAFIA

1. Hughes RA. Diseases of the fifth cranial nerve. En: Dyck PJ, Thomas PK, eds. *Peripheral Neuropathy* vol 2. 3ª ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1993:801-817.
2. Blau JN, Harris M, Kennett S. Trigeminal Sensory Neuropathy. *N. Engl. J. Med.* 1969, 281: 873-876
3. Mori K, Lijima M, Koike H, et al. The wide spectrum of clinical manifestations in Sjögren's syndrome associated neuropathy. *Brain* 2005, 128: 2518-2534.
4. Hughes B. Chronic benign trigeminal paresis. *Proc. R. Soc. Med.* 1958, 51:529-531.
5. Spillane JD, Wells CE. Isolated trigeminal neuropathy: a report of 16 cases; *Brain* 1959;82: 391-416.
6. Lecky BR, Hughes RA. Trigeminal sensory neuropathy. A study of 22 cases. *Brain* 1987. 110: 1463-1485.
7. Alarcón-Segovia D, Villareal M. Classification and diagnostic criteria for mixed connective tissue disease. In: *Mixed Connective Tissue Disease and Antinuclear Antibodies*. Kasukawa R, Sharp GC (Eds). Elsevier, Amsterdam 1987:33