

Síndrome trófico del trigémino. Un caso con extensión infrecuente

Trigeminal trophic syndrome. A case with infrequent extension

Agustina Zambarnardi¹, Marianela Digilio², Rubén Spiner³, Roberto Schroh⁴ y Daniel Feinsilber⁵

RESUMEN

El síndrome trófico del trigémino (STT) es una causa poco frecuente de úlcera facial crónica secundaria a una lesión central o periférica del nervio trigémino. Suele presentarse como una úlcera hipoestésica, sobre un área de disestesia, que respeta la línea media. Los estudios histopatológicos y de laboratorio son inespecíficos, pero útiles para descartar otras causas. El abordaje del síndrome requiere una participación multidisciplinaria y, a pesar de los esfuerzos terapéuticos,

la evolución puede ser errática. Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico tardío de STT, con compromiso extenso de la mitad izquierda del rostro.

Palabras clave: úlcera facial crónica inespecífica, síndrome trófico del trigémino.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (1): 57-59

ABSTRACT

Trigeminal trophic syndrome (TTS) is a rare cause of chronic facial ulcer related to the central or periferic damage to the trigeminal nerve. It is usually observed as a hypoesthetic ulcer over a dysesthetic skin area, that spares the medial line. Histology and laboratory are not specific but relevant to rule out other causes. The treatment requires multidisciplinary care and, despite

therapeutic efforts, the outcome can be erratic. We present a patient with delayed diagnosis of TTS with extensive compromise of the left side of his face.

Key words: chronic facial ulcer, trigeminal trophic syndrome.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (1): 57-59

¹ Doctora en Medicina, Concurrente

² Médica, Jefa de Residentes

³ Prof. Asociado Fundación Favaloro, Médico de Planta, Dermatólogo

⁴ Profesor, Doctor en Medicina, Dermatopatólogo

⁵ Profesor, Doctor en Medicina, Jefe de la División Dermatología División Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. J. M. Ramos Mejía, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: Agustina Zambarnardi

E-mail: ma.zambarnardi@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 23/9/2016

Fecha de trabajo aceptado: 3/7/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Corresponde a un paciente de 46 años, internado en el servicio de clínica médica para el estudio de un tumor renal, que presentaba úlceras faciales y del cuero cabelludo de aproximadamente 2 años de evolución. Tenía como antecedentes herpes zóster con compromiso de la rama oftálmica y amaurosis secular del ojo izquierdo, 2 años antes de la aparición de las úlceras.

La tomografía computarizada (TC) evidenció un engrosamiento de la mucosa del seno maxilar homolateral a la lesión cutánea. No se pudieron realizar la resonancia magnética ni los potenciales evocados para evaluar la conducción nerviosa debido al mal estado general del paciente.

Durante el estudio de las úlceras, recibió el diagnóstico de HIV positivo y comenzó el tratamiento antirretroviral. Último recuento de linfocitos T CD4⁺: 99 cél./mm³ y carga viral: 77600 copias.

En el examen físico se constataron múltiples lesiones ulcerocostrosas e indoloras en la región parietal, acompañadas de áreas alopecías, y otras de similares características en los labios. En el ala nasal izquierda se evidenció la destrucción del tejido cartilaginoso con respeto del tip. En el área paranasal izquierda se observó una lesión cicatrizal hipopigmentada y atrófica. Cabe destacar la presencia de opacidad de la córnea izquierda y la lateralización izquierda de todas las lesiones (Fotos 1 y 2). Además, refería parestesias en esa zona, por lo que manipulaba constantemente el área.

Antes de la internación, se realizaron estudios múltiples de las úlceras que informaron hallazgos inespecíficos por histopatología y se descartó su origen infeccioso. Durante la hospitalización, se aisló *Staphylococcus aureus* sensible a la meticilina en el exudado purulento de una úlcera de la mejilla izquierda, que requirió tratamiento con cefalexina. Por la persistencia del cuadro clínico, se tomó una nueva biopsia de la úlcera nasal, que informó también hallazgos inespecíficos (Foto 3).



FOTO 1: Hemicara derecha: indemne.



FOTO 2: Hemicara izquierda: úlceras a nivel frontoparietal, ala nasal y comisura labial. Nótense el respeto de la punta nasal y la elevación de la comisura labial por retracción.

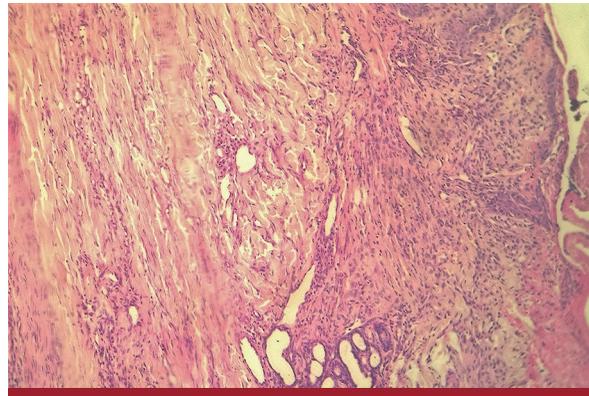


FOTO 3: Hallazgos vinculables con una úlcera inespecífica (HyE, 100X).

Dados el antecedente de herpes zóster, el cuadro clínico característico y los hallazgos histopatológicos inespecíficos, y descartadas otras posibles etiologías, se arribó al diagnóstico de STT.

Se indicaron curaciones húmedas oclusivas y seguimiento en conjunto con el servicio de salud mental. El paciente murió a los 2 meses por una causa no relacionada.

COMENTARIOS

El síndrome trófico del trigémino (STT) es una entidad rara de úlcera facial secundaria a la lesión de la rama sensitiva del V par craneal. Se lo encuentra en la literatura especializada con los nombres de “ulceración neurotrófica del trigémino”, “neuropatía del trigémino con ulceración nasal”, “ulceración trófica del ala nasal” o “ulceración en arco”. Wallenberg lo describió por primera vez en 1901 y, en 1933, Loveman y McKenzie lo vincularon a una lesión del V par craneal¹.

El STT es una entidad de frecuencia baja, aunque se cree que está subdiagnosticado. Se han comunicado, desde 1933 hasta 2002, 123 casos² y, en otra revisión entre 2003 y 2012, 61 casos más³. La mayoría comprometen la rama maxilar del trigémino, con el consecuente daño del ala nasal y la mejilla, con respeto de la punta de la nariz. Estos hallazgos se observaron en el paciente del caso analizado, quien, además, presentaba un compromiso extenso en el territorio inherente a las tres ramas del V par craneal.

Las causas predisponentes de STT son diversas, pero tienen en común el daño periférico o central del V par craneal. Antes se lo asociaba a la ablación del ganglio de Gasser como tratamiento de la neuralgia del trigémino. En la actualidad, se incluyen otras causas neurológicas, como los accidentes cerebrovasculares, la insuficiencia vertebrobasilar, el neurinoma del acústico, el parkinsonismo posencefálico, la siringobulbia, el meningioma, el astrocitoma y los traumas, entre otras³. Las secundarias al herpes

zóster se describieron tanto en adultos como en niños^{1,4,6} y la latencia, en promedio, es de 1 a 2 años, con un rango amplio desde semanas hasta 30 años^{1,7,8}.

Si bien durante muchos años se lo describió como una patología meramente artefacta, hay algunos aspectos moleculares inductores de la lesión del tegumento. Bove *et ál.* lo refieren como una desregulación de los neuropéptidos, como la sustancia P y la hormona estimulante de melanocitos alfa (α -MSH)⁹. A favor de la teoría molecular, se ha informado la ausencia de filetes nerviosos en las biopsias del área de disestesia afectada por STT^{9,10}. Se advierten un engrosamiento de los nervios periféricos en la dermis reticular e infiltrados mixtos, perineurales, pero sin constituir una auténtica neuritis. Son cambios inflamatorios en el contexto de la afección, sin correlato específico.

Clínicamente se observan úlceras únicas o múltiples, de bordes irregulares pero bien definidos, casi siempre asintomáticas y unilaterales, que asientan sobre un área con disestesias que llevan a una manipulación persistente del área afectada por el propio paciente y derivan en la aparición de lesiones autoprovocadas. La cara es el sitio más afectado, con predominio del ala nasal y la mejilla. La punta nasal se encuentra respetada de manera característica. Menos a menudo se ven lesiones en el cuero cabelludo, el labio superior, los cantos interno y externo, el paladar, la región auricular, la mandíbula, etc.^{2,4,8}.

Los diagnósticos diferenciales son diversos e incluyen causas infectológicas, como enfermedad de Hansen, lúes, micosis profundas (mucormicosis, aspergilosis, esporotricosis, blastomicosis, paracoccidioidomicosis), micobac-

teriosis o leishmaniasis. También causas dermatológicas, como carcinoma espinocelular y basocelular, o linfoma NK, y otras patologías, como pioderma gangrenoso, granulomatosis de Wegener, arteritis de la temporal y dermatitis artefacta asociada a un trastorno obsesivo compulsivo. La exclusión de estas causas, con el apoyo de la histopatología y el laboratorio, es fundamental para confirmar la sospecha clínica de STT^{1,2}.

El objetivo principal del tratamiento es detener la progresión de la úlcera y permitir su reparación. Requiere un abordaje multidisciplinario. Es importante la participación del equipo de salud mental para educar y concientizar al paciente del daño autoprovocado. La interconsulta con oftalmología es obligatoria si está comprometida la rama oftálmica del trigémino. Respecto del tratamiento dermatológico, se aconsejan curaciones locales y oclusión de las heridas. En defectos muy extensos, la cirugía reparadora con colgajos pediculados de áreas inervadas es una buena opción. Se han ensayado diversos tratamientos médicos con gabapentina, carbamazepina, pregabalina, amitriptilina, diazepam, clorpromazina, vitamina B y terapia de electroestimulación nerviosa transcutánea, con resultados variables¹⁰. El paciente del caso analizado murió luego del diagnóstico por una causa no relacionada, sin haberse podido evaluar la respuesta terapéutica.

El STT es una patología infrecuente e importante de recordar ante la presencia de úlceras crónicas que afectan unilateralmente la cara o el cuero cabelludo. Este caso ejemplifica la evolución mutilante que puede observarse debido a su progresión natural.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kautz O, Bruckner-Tuderman L, Müller ML, Schempp CM. Trigeminal trophic syndrome with extensive ulceration following herpes zoster. *Eur J Dermatol* 2009;19:61-63.
2. Upshaw W, Bilyeu C. Carbamazepine as a treatment for trigeminal trophic syndrome: a case report and literature review. *Psychosomatics* 2015;56:580-582.
3. Sawada T, Asai J, Nomiyama T, Masuda K, *et ál.* Trigeminal trophic syndrome: report of a case and review of the published work. *J Dermatol* 2014;41:525-528.
4. Dhawan A, Bisherwal K, Grover C. Post herpes zoster trigeminal trophic syndrome in a child. *Indian J Dermatol* 2015;60:414-415.
5. Pichard D, Cowen E. Trigeminal trophic syndrome after stroke. *Mayo Clinic Proc* 2014;89:87-88.
6. Kumar P, Thomas J. Trigeminal trophic syndrome. *Indian J Dermatol* 2014;59:75-76.
7. Hanner P, Badr G, Rosenhall U, Edström S. Trigeminal dysfunction in patients with Bell's palsy. *Acta Otolaryngol* 1986;101:224-230.
8. Luna P, Cañadas N, Castellanos Posse M, *et ál.* Síndrome trófico trigeminal. Una causa infrecuente de úlceras faciales. *Arch Argent Dermatol* 2009;59:21-23.
9. Bove D, Lupoli A, Caccavale S, Piccolo V, *et ál.* Dermatological and immunological conditions due to nerve lesions. *Funct Neurol* 2013;28:83-91.
10. Shumway N, Cole E, Fernandez K. Neurocutaneous disease: Neurocutaneous dysesthesias. *J Am Acad Dermatol* 2016;74:215-228.