

# Neuralgia do Trigêmeo Bilateral. Relato de Caso \*

## Bilateral Trigeminal Neuralgia. Case Report

Caio Marcio Barros de Oliveira, TSA<sup>1</sup>, Luis Gustavo Baaklini<sup>2</sup>, Adriana Machado Issy<sup>3</sup>, Rioko Kimiko Sakata, TSA<sup>4</sup>

### RESUMO

Oliveira CMB, Baaklini LG, Issy AM, Sakata RK - Neuralgia do Trigêmeo Bilateral. Relato de Caso.

**JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS:** A neuralgia do nervo trigêmeo é uma condição intensamente dolorosa, caracterizada por surtos de dor lancinante e súbita, tipo choque, com duração de poucos segundos a dois minutos e geralmente unilateral. Sua incidência anual é de cerca de 4,3 em 100.000 na população geral, tendo manifestação bilateral em apenas 3% desses casos. O objetivo deste artigo foi descrever um caso raro de neuralgia do trigêmeo primário bilateral.

**RELATO DO CASO:** Paciente de 61 anos, maranhense, casada, do lar, com antecedente de hipertensão arterial e há seis anos com queixa de dor intensa em V2-V3 à esquerda, com duração de 5 a 10 segundos, em região lateral do nariz e mandibular, com piora ao falar, mastigar e com diminuição da temperatura. Já havia utilizado clorpromazina (3 mg a cada oito horas) e carbamazepina (200 mg a cada oito horas) durante seis meses sem alívio da dor. Ao exame físico apresentava alodinia térmica e mecânica em regiões de V2-V3. Estava em uso de gabapentina (1.200 mg ao dia) com alívio parcial da dor. Foi então aumentada a gabapentina para 1500 mg ao dia e introduzida amitriptilina 12,5 mg à noite. Evoluiu com dor leve e esporádica com diminuição da intensidade da dor ao longo de 10 meses de tratamento, sendo reduzida progressivamente a gabapentina para 600 mg ao dia e mantida a amitriptilina 12,5 mg ao dia. Após um ano, começou a apresentar dor de característica semelhante em região mandibular à direita, tendo melhorado com aumento de gabapentina para 900 mg ao dia. Não apresentava exames alterados de tomografia ou ressonância magnética de encéfalo.

**CONCLUSÕES:** A carbamazepina é o fármaco de primeira escolha para tratamento de neuralgia trigeminal, porém a gabapentina tem sido cada vez mais utilizada como primeira medida farmacológica ou em casos refratários à terapia convencional.

**Unitermos:** DOR, Crônica: neuralgia de trigêmeo; DROGAS, Anti-convulsivante: carbamazepina, gabapentina.

### SUMMARY

Oliveira CMB, Baaklini LG, Issy AM, Sakata RK – Bilateral Trigeminal Neuralgia. Case Report.

**BACKGROUND AND OBJECTIVES:** Trigeminal neuralgia is an extremely painful condition characterized by recurrent episodes of sudden, lancinating, shock-like pain lasting from a few seconds to two minutes usually unilateral. It has an annual incidence of approximately 4.3 in 100,000 in the general population and only 3% of those cases present bilateral manifestation. The objective of this report was to describe a rare case of bilateral trigeminal neuralgia.

**CASE REPORT:** A 61 years old housewife from Maranhão, Brazil, married, with a history of hypertension, presented with a six-year history of severe pain in the left V2-V3 regions, lasting 5 to 10 seconds, in the lateral aspect of the nose and mandible, worsening by talking, chewing, and with a decrease in temperature. She had been treated with chlorpromazine (3 mg every eight hours) and carbamazepine (200 mg every eight hours) during six months without improvement. On physical exam, the patient presented thermal and mechanical allodynia in the V2-V3 regions. She was using gabapentin (1,200 mg/day) with partial relief of the pain. The dose of gabapentin was increased to 1,500 mg/day and amitriptyline 12.5 mg at night was added to the therapeutic regimen. The patient evolved with mild and sporadic pain and a reduction in pain severity during 10 months; the dose of gabapentin was progressively reduced to 600 mg/day, and amitriptyline was maintained at 12.5 mg/day. After one year, the patient developed similar pain in the region of the right mandible, which improved with an increase in the dose of gabapentin to 900 mg/day. Head CT and MRI did not show any abnormalities.

**CONCLUSIONS:** Carbamazepine is the first choice for the treatment of trigeminal neuralgia; however, the use of gabapentin as the first pharmacological choice or in cases refractory to conventional therapy has been increasing.

**Keywords:** DRUGS, Anticonvulsants: carbamazepine, gabapentin; PAIN, Chronic: trigeminal neuralgia.

### INTRODUÇÃO

A neuralgia do trigêmeo é uma afecção incomum, caracterizada por ataques paroxísticos e recorrentes de dor lancinante e súbita, tipo choque, que geralmente dura de poucos segundos a dois minutos, envolvendo mais frequentemente o ramo maxilar<sup>1</sup>. Em raros casos é bilateral, mas quase sempre é unilateral sendo o lado direito mais comumente acometido que o esquerdo (1,5:1), talvez por maior estrei-

\* Recebido da (Received from) Disciplina de Anestesiologia, Dor e Terapia Intensiva Cirúrgica da Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo (EPM/UNIFESP), São Paulo, SP

1. Anestesiologista; Mestre em Medicina, Especializando em Dor pela EPM/UNIFESP

2. Anestesiologista; Especializando em Dor pela EPM/UNIFESP

3. Professora Adjunta da Disciplina de Anestesiologia, Dor e Terapia Intensiva Cirúrgica da EPM/UNIFESP

4. Professora Associada da Disciplina de Anestesiologia, Dor e Terapia Intensiva Cirúrgica e Responsável pela Clínica de Dor da EPM/UNIFESP

Apresentado (Submitted) em 30 de outubro de 2008

Aceito (Accepted) para publicação em 08 de abril de 2009

Endereço para correspondência (Correspondence to):

Dr. Caio Marcio Barros de Oliveira

R. Dr. Diogo de Faria, 539/47

Vila Clementino

04037-001 São Paulo, SP

E-mail: caio.oliveira@unifesp.br

tamento dos forames redondo e oval daquele lado <sup>2,3</sup>. Tipicamente, a dor é desencadeada por falar, beber, escovar os dentes, barbear-se, mastigar, tocar levemente no rosto ou por brisa e pode ocorrer repetidamente ao longo do dia <sup>2</sup>. A incidência anual da neuralgia do trigêmeo é de 4,3 por 100.000 na população geral, com discreta predominância no sexo feminino (3:2). O pico de aparecimento é de 60 a 70 anos de idade, sendo incomum antes dos 40 anos <sup>2,4</sup>. Pacientes hipertensos apresentam maior risco de desenvolver neuralgia do trigêmeo que a população em geral <sup>5</sup>. Cerca de 80 a 90% dos casos classificados como idiopáticos são causados por compressão do nervo trigêmeo (5º par craniano) imediatamente na sua saída do tronco encefálico por uma alça aberrante arterial ou venosa, principalmente a artéria cerebelar superior <sup>2,5</sup>. Cinco a 10% dos pacientes têm como causa tumor, esclerose múltipla, anormalidade da base craniana ou malformação arteriovenosa <sup>1</sup>. A esclerose múltipla é a doença mais frequentemente associada à neuralgia do trigêmeo, surgindo em 1 a 5% dos casos <sup>2,6</sup>. Tem sido proposto que a neuralgia do trigêmeo origina-se da desmielinização do nervo, levando à transmissão efática de impulsos <sup>7</sup>. O diagnóstico é eminentemente clínico, embora estudos de imagem ou testes especializados possam ser necessários em pacientes com manifestações atípicas: idade menor que 40 anos, sintomas bilaterais, tontura ou vertigem, perda ou distúrbio da audição, episódios de dor com duração maior que dois minutos, dor fora da distribuição trigeminal e alterações visuais <sup>2</sup>. Os pacientes com neuralgia trigeminal têm surtos típicos e mudança na localização, intensidade ou qualidade deve alertar para a possibilidade de diagnósticos alternativos <sup>5</sup>. O objetivo deste artigo foi descrever um caso raro de neuralgia do nervo trigêmeo primário bilateral.

## RELATO DO CASO

Paciente de 61 anos, maranhense, casada, do lar e com antecedente de hipertensão arterial. Há seis anos com crises de dor intensa (escore de 10 pela escala numérica verbal), tipo choque e latejante em área de V2-3 à esquerda, com duração de 5 a 10 segundos, e que piorava ao falar, mastigar e durante o frio. Não dormia bem por causa da dor. Ao exame físico apresentava alodinia térmica e mecânica em regiões de V2-3 à esquerda. Já havia usado: clorpromazina (3 mg a cada oito horas) durante um ano e tinha suspenso havia oito meses; carbamazepina (200 mg a cada oito horas) durante seis meses e tinha interrompido havia cinco meses. Como tratamento em curso, usava gabapentina (1.200 mg ao dia) havia cinco meses, com melhora parcial. Como conduta na Clínica de Dor, foi aumentada a dose de gabapentina para 1500 mg ao dia, introduzida amitriptilina 12,5 mg ao dia e solicitados exames de imagem do encéfalo (tomografia e ressonância magnética), os quais não apresentaram alterações. Evoluiu bem ao longo de 10 meses de tratamento, cursando apenas com dor leve e es-

porádica durante o frio. Foi feita redução progressiva da gabapentina para 600 mg ao dia e mantida amitriptilina 12,5 mg à noite. Após um ano de acompanhamento, iniciou queixa de dor semelhante em região mandibular (V3) na hemiface contralateral, tendo melhora do quadro com aumento de gabapentina para 900 mg ao dia.

## DISCUSSÃO

Em geral, a neuralgia do trigêmeo é unilateral acometendo, em ordem de frequência, o ramo maxilar (35%), o mandibular (30%), os ramos maxilar e mandibular (20%), os ramos oftálmico e maxilar (10%), o ramo oftálmico (4%) e todos os ramos trigeminais (1%). Dentre a incidência de casos (4,3 por 100.000/ano), cerca de 3% são bilaterais <sup>1,2</sup>. Os critérios diagnósticos são definidos pela IASP (*International Association for the Study of Pain*) e pela ICHD/IHS (*International Classification of Headache Disorders/International Headache Society*), sendo os seguintes <sup>8,9</sup>:

1. Ataques paroxísticos de dor com duração de uma fração de segundo a dois minutos, afetando uma ou mais divisões do nervo trigêmeo;
2. A dor tem pelo menos uma das seguintes características:
  - a) intensa, súbita, superficial ou em facada.
  - b) precipitada por fatores-gatilho ou de áreas-gatilho;
3. Os ataques são similares entre os pacientes;
4. Nenhum distúrbio neurológico é clinicamente evidente;
5. Não é atribuído a outra desordem.

Deve-se estar sempre atento para alguns sinais e sintomas atípicos que alertam para doenças subjacentes, como: exame neurológico anormal; exame oral, odontológico ou otológico anormais; idade menor que 40 anos; sintomas bilaterais; tontura ou vertigem; perda ou distúrbio auditivos; dormência; duração da dor maior que dois minutos; dor fora da distribuição do nervo trigêmeo; e alterações visuais. Os exames de imagem são imperativos <sup>2,4,5</sup>. O exame físico dos pacientes com neuralgia trigeminal clássica é predominantemente normal. Portanto, anormalidades sensoriais na área trigeminal, perda do reflexo corneano ou qualquer fraqueza nos músculos faciais devem levar o médico a considerar causas secundárias da neuralgia <sup>10</sup>.

As afecções mais comumente envolvidas no diagnóstico diferencial são: cefaleia em salvas, dor dentária, arterite de células gigantes, neuralgia de nervo glossofaríngeo, tumor intracraniano, migrânea, esclerose múltipla, otite média, hemicrania paroxística, neuralgia pós-herpética, sinusite, cefaleia tipo SUNCT (*Shortlasting, Unilateral, Neuralgiform pain with Conjunctival injection and Tearing*), síndrome da articulação temporomandibular e neuropatia trigeminal <sup>10</sup>. Há grande dificuldade em se realizarem trabalhos terapêuticos controlados na neuralgia do trigêmeo, pois os casos são infrequentes e é inaceitável não tratar o paciente de um grupo-placebo <sup>1</sup>. A carbamazepina é o fármaco de escolha para o tratamento inicial da neuralgia trigeminal <sup>11</sup>. Seu NNT (número necessário para tratar) é de 2,5, e sua dose

varia de 100 a 2.400 mg por dia; a maioria dos casos responde com 200 a 800 mg por dia divididos em duas a três doses <sup>2</sup>.

Quando a carbamazepina causa efeitos colaterais intensos, é possível administrar a oxcarbazepina (200 a 2.400 mg ao dia), um subproduto da carbamazepina, que é mais bem tolerada. Entretanto, existe o risco de reação alérgica cruzada entre a carbamazepina e a oxcarbazepina em torno de 25% <sup>12</sup>.

Caso o alívio da dor seja incompleto com o uso de carbamazepina, é possível adicionar um segundo agente ou trocar por outro fármaco <sup>12</sup>. A gabapentina tem sido usada como tratamento de primeira linha ou em casos de neuralgia trigeminal resistente à terapia tradicional, com remissão completa ou quase total em 27% dos casos <sup>13,14</sup>. Ela é considerada medicação de segunda linha e ainda não há evidência científica definitiva da gabapentina no tratamento da neuralgia trigeminal <sup>13</sup>. Sua dose clinicamente efetiva como monoterapia geralmente varia de 900 a 1200 mg por dia, podendo chegar a 3.600 mg ao dia. A gabapentina não reduz diretamente as descargas ectópicas no gânglio trigeminal e sim interfere com a transmissão nociceptiva no sistema nervoso central, atuando sobre a subunidade  $\alpha_2\delta$  dos canais de cálcio voltagem-dependentes <sup>14,15</sup>. Seus principais efeitos colaterais são tontura e sonolência, podendo surgir confusão, ataxia e edema periférico com grandes doses <sup>14</sup>.

O tratamento cirúrgico pode ser utilizado quando não é obtido efeito analgésico com medicamentos ou em pacientes intolerantes à terapêutica medicamentosa <sup>1,2</sup>. Os procedimentos cirúrgicos podem ser percutâneos ou abertos. A escolha do tipo de intervenção cirúrgica deve ser calcada na preferência do paciente, na experiência do cirurgião e nos potenciais riscos e benefícios de cada procedimento. As técnicas percutâneas são compressão por balão, rizotomia por radiofrequência e radiocirurgia estereotáctica com raios gama. Essas têm a vantagem de ser relativamente não invasivas, de caráter ambulatorial e isentas de efeitos colaterais graves. Contudo, promovem alívio menos duradouro que as técnicas mais invasivas (recorrência de 20% em cinco anos após compressão por balão <sup>16</sup>) e causam perda sensitiva pós-operatória em grande parte dos pacientes <sup>16-22</sup>.

As intervenções cirúrgicas abertas abrangem a rizotomia parcial e a descompressão microvascular, que envolvem a exploração da fossa craniana posterior e, por isso, possuem maior risco de complicações graves (por exemplo, meningite e morte) <sup>16</sup>. A descompressão microvascular é considerada a técnica que promove alívio mais duradouro, com controle da dor em mais de 70% dos pacientes em 10 anos <sup>23,24</sup>. Ainda não há consenso sobre o melhor tratamento para neuralgia trigeminal: clínico ou cirúrgico. Entretanto, o alívio da dor, a recorrência, morbidade e mortalidade devem ser considerados <sup>2,16</sup>.

## REFERÊNCIAS

01. Bennetto L, Patel NK, Fuller G - Trigeminal neuralgia and its management. *BMJ* 2007;334:201-205.
02. Krafft RM - Trigeminal neuralgia. *Am Fam Physician* 2008;77:1291-1296.
03. Neto HS, Camilli JA, Marques MJ - Trigeminal neuralgia is caused by maxillary and mandibular nerve entrapment: greater incidence of right-sided facial symptoms is due to the foramen rotundum and foramen ovale being narrower on the right side of the cranium. *Med Hypotheses* 2005;65:1179-1182.
04. Manzoni GC, Torelli P - Epidemiology of typical and atypical craniofacial neuralgias. *Neurol Sci* 2005;26(suppl 2):s65-67.
05. Nurmikko TJ, Eldridge PR - Trigeminal neuralgia: pathophysiology, diagnosis and current treatment. *Br J Anaesth* 2001;87:117-132.
06. Osterberg A, Boivie J, Thuomas KA - Central pain in multiple sclerosis: prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain* 2005;9:531-542.
07. Love S, Coakham HB - Trigeminal neuralgia: pathology and pathogenesis. *Brain* 2001;124:2347-2360.
08. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society - The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia* 2004;24(Suppl 1):9-160.
09. Lindena G, Diener HC, Hildebrandt J et al. - Leitlinien zur schmerztherapie: methodische qualitat von leitlinien zur therapie von patienten mit schmerzen. *Schmerz* 2002;16:194-204.
10. Zakrzewska JM - Diagnosis and differential diagnosis of trigeminal neuralgia. *Clin J Pain* 2002;18:14-21.
11. Wiffen PJ, McQuay HJ, Moore RA - Carbamazepine for acute and chronic pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2005:CD005451.
12. Canavero S, Bonicalzi V - Drug therapy of trigeminal neuralgia. *Expert Rev Neurotherap* 2006;6:429-440.
13. Wiffen PJ, McQuay HJ, Edwards JE et al. - Gabapentin for acute and chronic pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2005:CD005452.
14. Cheshire Jr WP - Defining the role for gabapentin in the treatment of trigeminal neuralgia: a retrospective study. *J Pain* 2002;3:137-42.
15. Lemos L, Flores S, Oliveira P et al. - Gabapentin supplemented with ropivacain block of trigger points improves pain control and quality of life in trigeminal neuralgia patients when compared with gabapentin alone. *Clin J Pain* 2008;24:64-75.
16. Ong KS, Keng SB - Evaluation of surgical procedures for trigeminal neuralgia. *Anesth Prog* 2003;50:181-188.
17. Hall GC, Carroll D, McQuay HJ - Primary care incidence and treatment of four neuropathic pain conditions: a descriptive study, 2002-2005. *BMC Fam Pract* 2008;9:26.
18. Kalkanis SN, Eskandar EN, Carter BS et al. - Microvascular decompression surgery in the United States, 1996 to 2000: mortality rates, morbidity rates, and the effects of hospital and surgeon volumes. *Neurosurgery* 2003;52:1251-1262.
19. Lim M, Villavicencio AT, Burneikiene S et al. - CyberKnife radiosurgery for idiopathic trigeminal neuralgia. *Neurosurg Focus* 2005;18:E9.
20. Massager N, Lorenzoni J, Devriendt D et al. - Radiosurgery for trigeminal neuralgia. *Prog Neurol Surg* 2007;20:235-243.
21. Massager N, Murata N, Tamura M et al. - Influence of nerve radiation dose in the incidence of trigeminal dysfunction after trigeminal neuralgia radiosurgery. *Neurosurgery* 2007;60:681-688.
22. Hai J, Li ST, Pan QG - Treatment of atypical trigeminal neuralgia with microvascular decompression. *Neurol India* 2006;54:53-57.
23. Tomasello F, Alafaci C, Angileri FF et al. - Clinical presentation of trigeminal neuralgia and the rationale of microvascular decompression. *Neurol Sci* 2008;29(Suppl 1):s191-195.
24. Tronnier VM, Rasche D, Hamer J et al. - Treatment of idiopathic trigeminal neuralgia: comparison of long-term outcome after radiofrequency rhizotomy and microvascular decompression. *Neurosurgery* 2001;48:1261-1268.

## RESUMEN:

Oliveira CMB, Baaklini LG, Issy AM, Sakata RK - Neuralgia del Trigemino Bilateral: Relato de Caso.

**JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS:** *La neuralgia del nervio trigémino es una condición intensamente dolorosa, caracterizada por brotes de dolor lancinantes y súbitos, del tipo descarga eléctrica, con una duración de pocos segundos a dos minutos y generalmente unilateral. Su incidencia anual es de cerca de 4,3 en 100.000 en la población general, manifestándose bilateralmente en solo un 3% de esos casos. El objetivo de este artículo fue describir un caso raro de neuralgia del trigémino primario bilateral.*

**RELATO DEL CASO:** *Paciente de 61 años, del estado brasileño de Maranhão, casada, ama de casa, con antecedentes de hipertensión arterial y hace seis años quejándose de dolor intenso en V2-V3 a la izquierda, con una duración de 5 a 10 segundos en la región lateral de la nariz y la mandíbula, con empeoramiento al hablar, masticar y con una reducción de la temperatura. Ya había utilizado clorpromazina (3 mg a cada ocho horas), y carbamazepina (200 mg a cada ocho horas), durante seis meses sin que se le aliviase el dolor. Cuando se le examinó físicamente, presentaba alodinia térmica y mecánica en regiones de V2-V3. Estaba usando gabapentina (1.200 mg al día), con alivio parcial del dolor. Se le aumentó entonces la gabapentina para 1.500 mg al día y se le introdujo la amitriptilina 12,5 mg por la noche. La paciente desarrolló un ligero y esporádico dolor, con una reducción de su intensidad a lo largo de 10 meses de tratamiento, siendo reducida progresivamente la gabapentina para 600 mg al día y mantenida la amitriptilina 12,5 mg al día. Después de un año, empezó a presentar dolor de características similares en la región mandibular a la derecha, y mejoró con el aumento de la gabapentina para 900 mg al día. No presentaba exámenes de tomografía o resonancia magnética de encéfalo alterados.*

**CONCLUSIONES:** *La carbamazepina es el fármaco de primera elección para el tratamiento de la neuralgia trigeminal, sin embargo la gabapentina ha sido cada vez más utilizada como primera medida farmacológica o en casos refractarios a la terapia convencional.*