

Síndrome trófica trigeminal – Relato de caso e revisão de literatura

Trigeminal Trophic Syndrome – Case Report and Literature Review

José Maurício Siqueira¹ João Tiago Alves Belo²

¹ Neurocirurgião Chefe do Departamento de Neurocirurgia e Neurologia do Hospital Felício Rocho (HFR), Belo Horizonte, MG, Brasil

² Médico Residente do Programa de Neurocirurgia do HFR e da Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais (FHEMIG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Address for correspondence José Maurício Siqueira, MD, Hospital Felício Rocho, Secretaria da Neurologia, 4° andar, Av. do Contorno, 9.530, Barro Preto, Belo Horizonte, MG, Brasil, CEP 30110-042 (e-mail: jms.bh@terra.com.br).

Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil e Fundação Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil

Arq Bras Neurocir 2015;34:49–52.

Resumo

Palavras-Chave

- ▶ doenças do nervo trigêmeo
- ▶ traumatismos do nervo trigêmeo
- ▶ úlcera cutânea

Abstract

Keywords

- ▶ trigeminal nerve diseases
- ▶ trigeminal nerve injuries
- ▶ skin ulcer

A síndrome trófica trigeminal é um raro distúrbio cutâneo facial geralmente secundário a lesões trigeminais. As úlceras faciais são a manifestação mais evidente. Relatamos um caso de síndrome trófica trigeminal secundária a lesão iatrogênica de nervo trigêmeo. A literatura sobre o tema é discutida.

Trigeminal trophic syndrome is a rare facial skin disorder usually secondary to trigeminal lesions. The facial ulcers are the most obvious manifestation. We report a case of trigeminal trophic syndrome secondary to iatrogenic injury of the trigeminal nerve. The literature on the topic is discussed.

Introdução

Descrita pela primeira vez em 1901 por Wallenberg,¹ a síndrome trófica trigeminal (STT) caracteriza-se pelo surgimento de lesões cutâneas ulceradas no território de inervação do nervo trigêmeo (NT). Em geral, surge após injúrias do quinto nervo craniano.^{2,3} É uma doença rara que foi relatada em pouco mais de cem oportunidades na literatura.³ A fisiopatologia das lesões ainda não é completamente conhecida, e as opções terapêuticas são limitadas.⁴ A literatura

nerológica e neurocirúrgica ainda é pobre no tema, fazendo-se necessário mais publicações. É descrito a seguir um caso de STT secundária a lesão iatrogênica de nervo trigêmeo.

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 50 anos, com história de dor facial à esquerda iniciada em 2005, de forte intensidade, acometendo território de V2 e V3, com zonas de gatilho, de

received
February 2, 2014
accepted
November 1, 2014

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1547376>.
ISSN 0103-5355.

Copyright © 2015 by Thieme Publicações Ltda, Rio de Janeiro, Brazil

License terms





Fig. 1 Lesões ulceradas com conteúdo granular acometendo hemiface esquerda da paciente, em especial dermatomo de V2, cursando com destruição de asa do nariz, apresentação típica de STT.

curta duração e com vários episódios diários. Recebeu diagnóstico de neuralgia do trigêmeo, sendo adotado tratamento conservador. Em 2008, devido à refratariedade do quadro, foi submetida à descompressão microcirúrgica em outro serviço. Apresentou melhora sintomática nos 6 meses seguintes associada à anestesia de toda hemiface. Após o fim deste período, surgiu lesão ulcerada em asa do nariz à esquerda, crostosa, indolor, sangrante e não pruriginosa. Houve crescimento da lesão, inclusive com destruição de cartilagem nasal e progressão para a região malar e do arco zigomático e, poucas semanas após, região temporal, frontal e mandibular, sempre à esquerda (►Fig. 1). Após a progressão das lesões, houve recrudescimento de quadro algíco.

Foi avaliada por médicos clínicos e dermatologistas que aventaram hipóteses de dermatite herpética, neoplasia e tuberculose cutânea. Neste ínterim, foram realizadas duas biópsias que não evidenciaram lesões neoplásicas e/ou infecciosas, mostrando apenas alterações inflamatórias crônicas e inespecíficas.

Devido ao quadro de infecção secundária das lesões, a paciente foi admitida pelo Departamento de Clínica Médica de nosso hospital em 2009. Foi solicitada avaliação neurocirúrgica por causa do quadro de dor neuropática facial, e chegou-se ao diagnóstico de STT devido à apresentação típica das lesões e histórico de intervenção neurocirúrgica. RNM evidenciou lesão completa do nervo trigêmeo esquerdo (►Fig. 2). Na tentativa de melhora do quadro algíco, a paciente foi submetida à nucleotomia trigeminal à esquerda

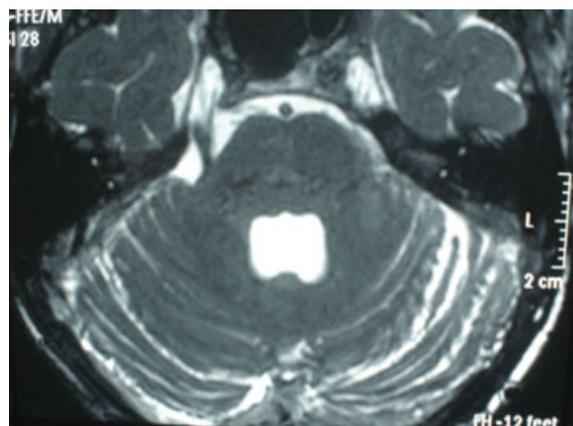


Fig. 2 Corte axial de RNM ao nível da ponte ponderada em T2 evidenciando lesão completa do nervo trigêmeo esquerdo.

pela técnica padrão descrita pelo autor principal deste relato.⁵ Houve melhora do quadro algíco e resolução das lesões que ocupavam dermatomos de V2 e V3.

Após 6 meses, houve nova recidiva da dor. As lesões faciais tiveram curso flutuante com períodos de piora e melhora intercalados, sem fatores desencadeantes identificados. Foi realizada terapia medicamentosa com carbamazepina, gabapentina, pregabalina e finalmente morfina, mas sem resposta eficaz. Submetida à implantação de bomba de infusão de morfina em outro serviço, apresentou melhora parcial do quadro, porém mantendo necessidade de uso rotineiro de morfina por via oral e parenteral.

Transtorno psiquiátrico e dependência de opioides foram identificados, bem como suspeita de dermatite artefacta, devido à intermitência do quadro. Com a continuidade do tratamento multidisciplinar e das internações frequentes, houve regressão de lesões dermatológicas (►Fig. 3), porém a paciente manteve a queixa de dor facial a despeito da terapia medicamentosa.

Discussão

A STT é um distúrbio cutâneo caracterizado por surgimento de lesões ulceradas no território de inervação do NT, muitas vezes descrita como uma tríade composta de anestesia trigeminal, parestesias faciais e ulceração de asa do nariz.^{4,6,7} Em geral, as lesões acometem preferencialmente o dermatomo de V2, em especial a asa do nariz, e V1.^{7,8} Raramente, há acometimento das três divisões do NT como em nosso caso.^{3,9} O NT pode ser acometido em seu trajeto central ou periférico, mas é o gânglio de Gasser a porção mais comumente envolvida.² Há relato de casos idiopáticos,⁸ porém a etiologia mais frequentemente relatada são as lesões iatrogênicas para tratamento de neuralgia do trigêmeo (rizotomia por radiofrequência ou alcoolização); outras causas menos comuns incluem: infarto do tronco cerebral, tumores intracranianos (meningiomas, neurinomas do acústico, astrocitomas), herpes zóster, seringobulbia, insuficiência vertebrobasilar, encefalites e traumatismos cranianos.^{2-4,8,10}



Fig. 3 Aspecto atual da paciente mostrando cicatrização completa das lesões faciais.

Acomete preferencialmente o sexo feminino com incidência de cerca de 2:1 em relação ao sexo masculino, o que corresponde à ocorrência aproximada de neuralgia do trigêmeo.²⁻⁴ Há relatos de pacientes com 14 meses de vida, bem como de 93 anos de idade,¹¹ sendo a sexta década a mais comumente acometida.⁴

As lesões são tipicamente úlceras em crescente que se iniciam quase que invariavelmente na asa do nariz, podendo acometer qualquer área dos dermatômeros trigeminais. São crostosas, indolores e não pruriginosas, podendo ser preenchidas por tecido de granulação ou material hemático.^{4,12} As lesões podem surgir após poucas semanas ou anos após a lesão trigeminal.^{13,14}

A fisiopatologia da doença não é totalmente compreendida. Há duas teorias em vigência, a mais aceita é a de que a lesão trigeminal desencadearia alterações de sensibilidade, incluindo parestesias, que levariam o paciente a autoinfligir as lesões. De fato, 75% dos pacientes acometidos referem manipulação facial.¹² Mas esta teoria falha em explicar completamente o surgimento de úlceras, pois a minoria dos pacientes que apresentam parestesias desenvolve lesões.² A segunda teoria, chamada de teoria trófica, afirma que substâncias tróficas ainda desconhecidas seriam produzidas no SNC e estariam implicadas na maturação da pele, já que a deafferentação trigeminal impediria a chegada destas substâncias à pele, levando ao surgimento das úlceras.² Esta teoria até o momento não é considerada uma explicação convincente para a etiologia da STT.¹⁵ Outra questão ainda em aberto sobre a fisiopatologia da síndrome é a localização das lesões, já que o NT é responsável pela inervação sensitiva

de toda a face, e as lesões acometem apenas alguns sítios cutâneos. Uma das explicações baseia-se na localização da lesão no gânglio trigeminal: sabe-se que o gânglio trigeminal pode ser mapeado e subdividido em áreas que corresponderiam a áreas cutâneas faciais;¹⁶ desta forma, lesões em localizações distintas do gânglio trigeminal levariam a úlceras em regiões cutâneas correspondentes. A localização preferencial das lesões em asa do nariz é explicada pelo surgimento de anestesia e parestesias na mucosa nasal gerando sensação de congestão nasal constante, o que resultaria em manipulação frequente da asa do nariz.^{4,12} Westerhof e Bos¹⁷ sugeriram que a lesão do gânglio trigeminal resultaria em disfunção vasomotora autonômica, já que fibras simpáticas provenientes da bainha carotídea não anastomosariam-se com fibras trigeminais, e esse tônus vasomotor reduzido levaria à queda de temperatura da pele e dificuldade de retorno venoso, condições desfavoráveis para a cicatrização, podendo resultar no surgimento de úlceras após traumas.

O diagnóstico de STT deve ser aventado nos casos de úlceras faciais, especialmente na asa do nariz, de anestesia trigeminal e de parestesias faciais. Histórico de lesões trigeminais, iatrogênicas ou não, torna o diagnóstico de STT mais provável. Como diagnóstico diferencial, devemos incluir causas infecciosas (dermatite herpética, tuberculose cutânea, sífilis, blastomicose, paracoccidiodomicose, leishmaniose), neoplásicas (carcinomas basocelular, espinocelular, linfoma de células *T Natural Killer*), doenças autoimunes (granulomatose de Wegener e vasculites). Desta forma, estudos sorológicos e análise histopatológica das lesões devem sempre ser incluídas na propedêutica destes pacientes.^{2,3,14} Os achados típicos de biópsia não são patognômicos e incluem hiperplasia epitelial com proliferação vascular e fibrose da derme; atipias celulares ou células gigantes não devem ser encontradas.⁴

A STT é um distúrbio de difícil terapêutica. O passo inicial é tratar as infecções secundárias das úlceras. Para esta finalidade, antibióticos tópicos e/ou sistêmicos devem ser empregados (sempre que possível, com a escolha guiada por cultura). Outra etapa importante, é a prevenção de novos traumas. Luvas de proteção, bandagem nos dedos e até máscaras plásticas têm sido usadas com sucesso.^{8,11,18} A terapia medicamentosa visa reduzir as alterações sensitivas e evitar distúrbios comportamentais compulsivos, tentando impedir a manipulação facial. Diversas são as medicações utilizadas: carbamazepina, diazepam, amitriptilina, clorpromazina, clonazepam.^{3,8,12,18} Suplementação de vitamina B,⁸ estimulação elétrica transcutânea facial¹⁷ e radiação ionizante¹⁹ também já foram descritas. Cirurgia plástica reconstrutora é utilizada para correção de defeitos, em especial da asa do nariz.^{20,21}

A STT é uma doença pouco conhecida na literatura neurocirúrgica (de todos os trabalhos utilizados para consulta neste relato, apenas um provém de publicação neurocirúrgica), seu tratamento é difícil e em geral envolve abordagem multidisciplinar. Como a principal etiologia da síndrome é resultado de intervenção direta do neurocirurgião, entendemos que seu reconhecimento deve fazer parte da gama de diagnósticos neurocirúrgicos.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

- 1 Wallenberg A. Klinische beitrage zur diagnostik akuter herderkrankungen des verlangerten marks und der Bruke. *Dt Z Nervenheilk* 1901;19:227–231
- 2 Rashid RM, Khachemoune A. Trigeminal trophic syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007;21(6):725–731
- 3 Luksić I, Luksić I, Sestan-Crnek S, Virag M, Macan D. Trigeminal trophic syndrome of all three nerve branches: an underrecognized complication after brain surgery. *J Neurosurg* 2008;108(1):170–173
- 4 Setyadi HG, Cohen PR, Schulze KE, et al. Trigeminal trophic syndrome. *South Med J* 2007;100(1):43–48
- 5 Siqueira JM. A method for bulbospinal trigeminal nucleotomy in the treatment of facial deafferentation pain. *Appl Neurophysiol* 1985;48(1–6):277–280
- 6 Finlay AY. Trigeminal trophic syndrome. *Arch Dermatol* 1979;115(9):1118
- 7 Tollefson TT, Kriet JD, Wang TD, Cook TA. Self-induced nasal ulceration. *Arch Facial Plast Surg* 2004;6(3):162–166
- 8 Monrad SU, Terrell JE, Aronoff DM. The trigeminal trophic syndrome: an unusual cause of nasal ulceration. *J Am Acad Dermatol* 2004;50(6):949–952
- 9 Ferrara G, Argenziano G, Cicarelli G, Cusano F, Delfino M. Post-apoplectic trigeminal trophic syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15(2):153–155
- 10 Arasi R, McKay M, Grist WJ. Trigeminal trophic syndrome. *Laryngoscope* 1988;98(12):1330–1333
- 11 Sadeghi P, Papay FA, Vidimos AT. Trigeminal trophic syndrome—report of four cases and review of the literature. *Dermatol Surg* 2004;30(5):807–812
- 12 Weintraub E, Soltani K, Hekmatpanah J, Lorincz AL. Trigeminal trophic syndrome. A case and review. *J Am Acad Dermatol* 1982;6(1):52–57
- 13 Garza I. The trigeminal trophic syndrome: an unusual cause of face pain, dysaesthesias, anaesthesia and skin/soft tissue lesions. *Cephalalgia* 2008;28(9):980–985
- 14 Goodnight JW, Calcaterra T. Trigeminal trophic syndrome: a report of two cases and review. *Am J Otolaryngol* 1994;15(3):219–222
- 15 Levine JM. Historical perspective on pressure ulcers: the decubitus ominosus of Jean-Martin Charcot. *J Am Geriatr Soc* 2005;53(7):1248–1251
- 16 Whitehead MC, Ganchrow JR, Ganchrow D, Yao B. Organization of geniculate and trigeminal ganglion cells innervating single fungiform taste papillae: a study with tetramethylrhodamine dextran amine labeling. *Neuroscience* 1999;93(3):931–941
- 17 Westerhof W, Bos JD. Trigeminal trophic syndrome: a successful treatment with transcutaneous electrical stimulation. *Br J Dermatol* 1983;108(5):601–604
- 18 Kurien AM, Damian DL, Moloney FJ. Trigeminal trophic syndrome treated with thermoplastic occlusion. *Australas J Dermatol* 2011;52(1):e1–e4
- 19 Loveman A. An unusual dermatosis following section of the fifth cranial nerve. *Arch Dermatol Syph* 1933;28:369–375
- 20 Bhatti AF, Soggiu D, Orlando A. Trigeminal trophic syndrome: diagnosis and management difficulties. *Plast Reconstr Surg* 2008;121(1):1e–3e
- 21 Demir Y, Aktepe F, Özçukurlu A. Trigeminal trophic syndrome: a case with alar ulceration. *Eur J Plast Surg* 2002;25:38–40