REVISIÓN DE TEMA

Manejo neuroquirúrgico de la neuralgia esencial del nervio glosofaríngeo

María Mónica Baquero Hoyos¹, Javier A. Jacobo Vásquez², Juan Carlos Acevedo González³

Resumen

La neuralgia del glosofaríngeo es una patología poco frecuente. La incidencia es menor a uno por cada cien mil habitantes. Su etiología es secundaria a una compresión del nervio por una arteria (arteria vertebral o la ACIP). Produce un dolor lancinante localizado en la región posterior de la faringe y que puede acompañarse de otra sintomatología autonómica por el componente parasimpático del nervio. El tratamiento médico escalona anticonvulsivantes, opioides y medicamentos coadyuvantes. El manejo quirúrgico consiste en la descompresión microvascular que históricamente ha mostrado buenos resultados. Igualmente, el tratamiento percutáneo es de gran utilidad. Por lo general, la neuralgia del glosofaríngeo tiene un buen pronóstico con adecuado manejo y selección de los pacientes para tratamiento quirúrgico o percutáneo.

Palabras clave: dolor, dolor crónico, neuralgia, radiofrecuencia, glosofaríngeo.

Title: Neurosurgical Treatment of Glossopharingeal Neuralgia

Abstract

Glossopharyngeal neuralgia is a rare entity with an incidence of less than one patient for every 100.000, affecting mostly adults older than 40 years old. The clinic presentation consists of lancinating pain localized in the posterior region of the pharynx; it may be associated to autonomic phenomenon because of the parasympathetic component of the glossopharyngeal nerve. The management of patients with glossopharyngeal neuralgia must be escalated from the initial medical treatment that consists mostly of antiepileptic drugs that have shown variable results. For those cases that show no improvement

Recibido: 14/04/2012. Revisado: 21/05/2012. Aceptado: 14/08/2012

¹ Estudiante de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

² Médico residente de Neurocirugía, Universidad El Bosque-Fundación Santa Fe de Bogotá, Colombia.

³ Médico neurocirujano, especialista en neurocirugía funcional manejo de dolor y espasticidad. Jefe de la Unidad de Neurocirugía, Hospital Universitario de San Ignacio. Profesor, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

with medical therapy, surgical treatment must be considered which consists in micro-vascular decompression of the affected nerve; this treatment has shown good outcomes historically. Patients who are not candidates for surgical decompression, percutaneal treatment has shown to be a good alternative with good results in selected patients, even though it has been published that long term outcomes are not as good as those shown with microsurgery. Generally patients with glossopharyngeal neuralgia have good outcomes with proper treatment and selection of patients who undergo surgery.

Key words: Pain, chronic pain, neuralgia, radio-frequency, glossopharingeal.

Introducción

En 1910, Weisenberg describió la neuralgia del glosofaríngeo como "dolor esencial velo faríngeo"; pero solo hasta 1921 Harris le asignó el nombre actual. A través de la historia se han propuesto diferentes terapias de tipo quirúrgico para el manejo de esta patología, por ejemplo, la rizotomía glosofaríngea y la tractomía espinal. Sus resultados han sido discretos. En 1977, Jannetta utilizó la descompresión microvascular en la fosa cerebral posterior, y así describió la etiología con un manejo quirúrgico adecuado [1]. En la actualidad existen manejos modernos menos invasivos percutáneos que incluyen lesiones selectivas con radiofrecuencia pulsada y radiocirugía con Gamma-Knife. Este artículo pretende revisar las diferentes modalidades actuales de manejo quirúrgico que se les pueden ofrecer a los pacientes con neuralgia del glosofaríngeo. Se revisan sus ventajas y desventajas para así poder tomar una decisión documentada sobre la mejor intervención individualizada para cada tipo de paciente.

Generalidades

Aspectos epidemiológicos

La neuralgia del glosofaríngeo es una patología poco común, con una incidencia de 0,4-0,8 personas afectadas por cada cien mil habitantes por año [2,3]; sin embargo, se considera que esta incidencia puede estar subestimada, debido a la dificultad que se presenta para realizar el diagnóstico clínico, para diferenciarla de la neuralgia del trigémino y por la falta de conocimiento acerca de esta patología por parte de muchos médicos. Se dice que es cien veces menos frecuente que la neuralgia del trigémino [1]. Usualmente, el lado izquierdo es el más afectado con la neuralgia; pero el 2% de las personas con neuralgia del glosofaríngeo tienen afectación bilateral [1]. La edad promedio de aparición es en pacientes adultos mayores de cuarenta años de edad, con un pico de presentación a los cincuenta

Anatomía relevante

El nervio glosofaríngeo es el IX par craneano, el cual tiene múltiples funciones. Una de ellas es de aferencias viscerales generales para la sensibilidad de la faringe. También tiene aferencias viscerales especiales para la sensibilidad del gusto del 1/3 posterior de la lengua, aferencias somáticas generales para el conducto auditivo externo y la amígdala. Tiene eferencias viscerales para inervar el musculo estilofaríngeo (que permite la elevación del velo del paladar) y finalmente una eferencia visceromotora para la inervación parasimpática de la glándula parótida [4].

Su origen aparente se encuentra en el surco retroolivar del bulbo raquídeo, se dirige hacia adelante y lateral para llegar hasta el foramen yugular [5], por el cual saldrá del cráneo hacia el espacio retroestíleo. En su trayecto tiene una relación estrecha con los pares craneanos X y XI y con las arterias vertebrales y la arteria cerebelosa posterior inferior (ACIP) [4]. Estas relaciones anatómicas son fundamentales para comprender la etiología de la neuralgia glosofaríngea y se deben tener en cuenta en el momento del abordaje quirúrgico hacia la fosa posterior.

Etiología

La neuralgia glosofaríngea se puede clasificar como esencial/idiopática (por compresión microvascular del nervio) o como secundaria. Las causas de neuralgia secundaria son por compresión tumoral (especialmente del ángulo pontocerebeloso); sin embargo, existen otros procesos que se ven asociados en algu-

nos pacientes como el síndrome de Eagle (proceso estiloideo con longitud mayor a lo normal), enfermedad de Paget, malformaciones occipitales-cervicales, tumores de la lengua y orofaringe y procesos inflamatorios [1].

En 1934, Dandy introdujo el concepto de *compresión vascular* cuando observó durante una cirugía que esto ocurría en los pacientes con neuralgia del trigémino. En 1936, Lillie y Craig describieron el mismo mecanismo para la neuralgia del glosofaríngeo [6]. Las arterias que se encuentran en estrecha relación anatómica con el IX par son la arteria vertebral dolicoectásica y la PICA, las cuales son las estructuras vasculares responsables de la neuralgia del glosofaríngeo.

Aspectos clínicos

El cuadro clínico de la neuralgia del glosofaríngeo se presenta como un dolor intenso, lancinante, paroxístico, localizado en la región posterior de la faringe, fosa amigdalina, base de la lengua, ángulo de la mandíbula y conducto auditivo externo [2,3,6]. En algunos casos puede acompañarse de episodios sincopales, arritmias cardiacas (2-3 % de los casos) [2] y convulsiones, y todo ello se conoce como neuralgia vagoglosofaríngea.

Existen ciertos estímulos que desencadenan el dolor, y entre ellos el más frecuente es la deglución, pero también bostezar, estornudar, despejar la garganta y hablar [1-3,6,7]. Algunos pacientes pueden presentar dolor con la ingesta de alimentos dulces o ácidos, calientes o fríos. La patología cursa con periodos de remisión que pueden durar días o semanas; pero, con el tiempo, estos periodos se hacen más cortos y afectan la actividad diaria, la alimentación y el estado emocional de los pacientes [1].

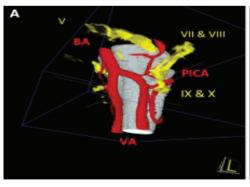
Aspectos radiológicos

De acuerdo con la etiología de la neuralgia, los hallazgos pueden variar. Por un lado, algunos pacientes pueden no presentar alteraciones en las imágenes de resonancia magnética ni en la tomografía computarizada con medio de contraste. Sin embargo, si no se encuentran hallazgos como compresión neurovascular, no se debe excluir a los pacientes con neuralgia intratable a ser llevados a un procedimiento quirúrgico [6]. En la serie publicada por Gaul y colaboradores [8], en la resonancia magnética con visualización en 3-D se observa la compresión vascular del nervio ipsilateral al lado sintomático. La arteria que se relaciona más frecuentemente con este hallazgo, es la PICA (figura 1), seguida por una doble compresión generada por la arterial vertebral y la PICA, y en un paciente se observó compresión del nervio por la arteria cerebelosa anterior inferior (AICA) (figura 2).

Tratamiento

Manejo médico-farmacológico

El manejo farmacológico constituye la primera línea de tratamiento para la neuralgia del glosofaríngeo y se utilizan anticonvulsivantes como primera elección [1]. Los medicamentos más utilizados son la carbamacepina (primera línea) [3], difenilhidantoína, lamotrigina, amitripti-



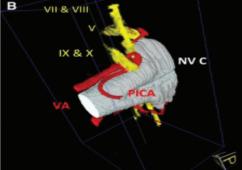


Figura 1. Visualización en 3D de la relación neurovascular: relación entre la PICA y el IX Fuente: tomado de Gaul C, Hastreiter P, Duncker A et al. Diagnosis and neurosurgical treatment of glossopharyngeal neuralgia: clinical findings and 3-D visualization of neurovascular compression in 19 consecutive patients. J Headache Pain. 2011;12(5):527-34.

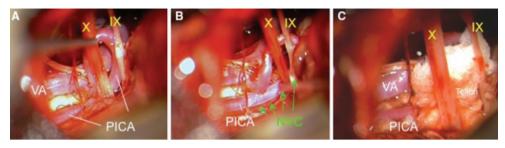


Figura 2. Hallazgo intraoperatorio de compresión microvascular

Fuente: tomado de Gaul C, Hastreiter P, Duncker A et al. Diagnosis and neurosurgical treatment of glossopharyngeal neuralgia: clinical findings and 3-D visualization of neurovascular compression in 19 consecutive patients. J Headache Pain. 2011;12(5):527-34.

lina, fenitoína, gabapentina y pregabalina. Muchos pacientes hacen resistencia o intolerancia a los medicamentos, lo cual es una indicación clara para realizar una intervención quirúrgica; además de las alergias, ineficacia y efectos adversos que pueden presentarse con alguna frecuencia [1-3].

Manejo quirúrgico

Sicard y Robineau, en 1920, fueron los primeros en describir una intervención quirúrgica para los pacientes con neuralgia del glosofaríngeo; desde entonces han ido aumentado en número y variedad las técnicas quirúrgicas.

Cirugía abierta

En 1977, Laha y Janetta reportaron resultados favorables con descompresión microvascular como un procedimiento no destructivo de los nervios y, desde entonces, se han reportado muchos casos de éxito utilizando este método. Ferroli

reportó 31 casos, de los cuales el 90,3 % de los pacientes que fueron llevados a cirugía de descompresión microvascular tuvieron desaparición de los síntomas inmediatamente. El porcentaje restante de pacientes que persistieron sintomáticos se curaron en un rango de dos semanas posterior a la cirugía. Los pacientes tuvieron seguimiento a largo plazo (7,5 años promedio) y el 90,3 % de ellos estuvieron libres de síntomas sin necesidad de tomar medicación adicional. El 9.7 % de los pacientes requirieron manejo farmacológico adicional por reincidencia del dolor paroxístico, pero con una intensidad y frecuencia menor que previo a la cirugía. No hubo mortalidad ni morbilidad a largo plazo en esta serie. Las morbilidades iniciales de cefalea, disfonía, fístula de líquido cefalorraquídeo, asimetría facial o hipoacusia se resolvieron en un corto periodo.

La descompresión microvascular se debe considerar la primera elección de tratamiento quirúrgico para pacientes con neuralgia intratable médicamente. Para los pacientes de mayor edad no se ha demostrado que esta intervención genere riesgos adicionales comparados con los pacientes más jóvenes [4]. El pronóstico a largo plazo de los pacientes sometidos a descompresión microvascular para neuralgia de glosofaríngeo es bueno; existen series de casos que reportan una mejoría de hasta el 98 % de los pacientes, con un periodo libre de dolor sin medicamentos hasta de 152 meses [2.9]. Los riesgos de la descompresión microvascular son mortalidad del 1%, hemorragia intracraneal, alteraciones para la fonación y deglución [1]. La descompresión microvascular es un método seguro para pacientes de todas las edades. Teixeira, Siqueira y Bor-Seng-Shu reportaron que la craneotomía de fosa posterior tiene una mortalidad del 5 % y que se pueden presentar déficits motores y sensitivos, meningitis, hematoma y alteraciones para la fonación y la deglución [1].

Tratamiento percutáneo

El tratamiento percutáneo de la neuralgia esencial del nervio glosofaríngeo consiste en la aplicación de ondas de radiofrecuencia continua o pulsada sobre la porción ganglionar intracraneana o periférica extracraneana del nervio. Se trata de procedimientos percutáneos, bajo sedación y, por lo general, ambulatorios. Teixeira, Siqueira y Bor-Seng-Shu refieren que la mortalidad por rizotomía por

radiofrecuencia percutánea es rara, pero que persiste el riesgo de déficit sensitivo y anormalidad vasomotora. La ventaja de este procedimiento es que presenta una menor mortalidad y, además, es una cirugía ambulatoria [1]. Ferroli y colaboradores [6] consideran que el tratamiento percutáneo se debe restringir a los pacientes que, por sus comorbilidades, no puedan tolerar una cirugía abierta. Con la rizotomía estereotáctica percutánea, el 90% de los pacientes refieren alivio del dolor inmediatamente. Si con este tratamiento hay recurrencia, se recomienda una descompresión microvascular, a no ser que sea un paciente con comorbilidades, para las cuales se recomienda repetir la rizotomía percutánea o una radiocirugía. Los riesgos, en general, son los mismos que para las otras técnicas quirúrgicas: alteraciones de la fonación, de la deglución y parálisis de las cuerdas vocales. Usualmente esta rizotomía se realiza habitualmente en pacientes con tumores que generan la neuralgia.

La termocoagulación percutánea mejora en dos tercios de los pacientes que presentan dolor secundario a cáncer y en un tercio de los pacientes con neuralgia glosofaríngea por otras causas o esencial. Los riesgos de este procedimiento son ocasionalmente disartria, disfagia y disfunción vagal transitoria [7].

El bloqueo percutáneo del nervio glosofaríngeo es una técnica útil y poco invasiva para disminuir la intensidad y

la frecuencia del dolor. Los riesgos asociados no se presentan con mucha frecuencia [7].

Radiocirugía

En 1990, la radiocirugía con Gamma-Knife fue desarrollada por el Leksell y comenzó a ser usada con mayor frecuencia. Debido a la relación anatómica. existente entre el IX el X y el XI par craneano, el riesgo de generar alteraciones de los últimos dos es alta. De acuerdo con el reporte de Yomo y colaboradores [3], la dosis de radiación más efectiva y segura está en el rango de 80 a 90 Gy. Dosis menores a estas se han visto asociadas a recurrencias posteriores a un alivio transitorio de los síntomas. Sin embargo, en el reporte de dos casos de Yomo v colaboradores no se encontraron efectos adversos (alteraciones para la fonación, disfagia o debilidad muscular del hombro). No obstante, se requieren series más largas de pacientes que se traten con Gamma-Knife, a fin de establecer la dosis que genera mejores resultados, y para determinar la eficacia y seguridad de este método

La eficacia para el tratamiento de la neuralgia del glosofaríngeo con radiocirugía con Gamma-Knife se ha documentado en múltiples ocasiones con varias series de casos [2,3,10]: alcanza una mejoría de los síntomas con resolución completa del dolor hasta en un 97% de los pacientes, durante varios

años incluso. También reportan baja tasas de complicaciones que varían entre el 3% y el 11% [2]. Por esta razón se considera actualmente que esta modalidad de tratamiento es una buena opción para pacientes con dolor refractario al manejo médico.

Resultados comparativos

Aunque la terapia médica continúa siendo el manejo inicial para la neuralgia del glosofaríngeo, debido a su baja tasa de complicaciones, comparada con la cirugía, vemos frecuentemente que, a medida que la enfermedad sigue su curso, este manejo se hace insuficiente. La rizotomía por radiofrecuencia percutánea presenta tasas de recurrencia mayor, comparada con la descompresión microvascular, pero sigue siendo más segura, ya que la cirugía abierta tiene tasas de mortalidad hasta del 5 % [1].

La descompresión microvascular en los casos indicados continúa siendo el tratamiento quirúrgico de primera elección; pero se deben tener en cuenta pacientes de mayor edad con mayores comorbilidades, si se benefician de manejos menos invasivos como la cirugía percutánea y la radiocirugía [3]. Actualmente, en la literatura existen numerosas publicaciones que muestran la eficacia del manejo de esta entidad con microcirugía y radiocirugía con Gamma-Knife y que han obtenido diferentes resultados clínicos (tabla 1).

Conclusiones

La neuralgia del glosofaríngeo es una entidad subdiagnosticada que puede alterar la calidad de vida de muchos de los afectados. El manejo médico es la primera herramienta para su manejo; pero no siempre resuelve los síntomas. Los efectos adversos de los medicamentos o su ineficacia hacen que los pacientes requieran una intervención quirúrgica con el fin de aliviar el dolor.

La descompresión microvascular ha sido la técnica más utilizada durante los años con buenos resultados a largo plazo, pues actúa sobre la etiología del problema, con riesgos y secuelas similares a las otras técnicas. Por esto se considera la cirugía de elección para los pacientes con neuralgia del glosofaríngeo. Las intervenciones percutáneas tienen la ventaja de ser un método poco invasivo y con buenos resultados. Puede llegar a ser la primera línea de intervención para esta patología, pero hacen falta estudios para determinar las dosis de radiación más efectivas y seguras. De igual forma, la radiocirugía es un método poco invasivo y prometedor para aliviar los síntomas de la neuralgia del glosofaríngeo con mínimas secuelas. No obstante, requiere estudios adicionales para verificar la seguridad y los alcances de la radiación para poder utilizarla de rutina.

Tabla 1. Comparación de estudios sobre la eficacia del Gamma-Knife

Autor	Año	Núm. de pacientes	Manejo	Resultados
J. H. Sampson et al.	2004	47	Descompresión microvascular	98% de los pacientes libres de dolor por 12-6 años
P. Ferroli et al.	2009	31	Descompresión microvascular	90,3 % de los pacientes libres de dolor por 7,5 años sin medicamentos
S. Yomo et al.	2009	2	Radiocirugía con Gamma-Knife	Un paciente asintomático a los 12 meses, el otro paciente requirió manejo adicional
B. J. Williams et al.	2010	1	Radiocirugía con Gamma-Knife	Libre de dolor por 11 meses
B. E. Pollock et al.	2011	5	Radiocirugía con Gamma-Knife	3 de los 5 pacientes libres de dolor a 19 meses.
C. Gaul y P. Hastreiter	2011	18	Descompresión microvascular	16 pacientes libres de dolor, 2 pacientes con mejoría parcial del dolor
S. Stanic et al.	2012	1	Radiocirugía con Gamma-Knife (previamente DMV)	A los 12 meses, dolor leve y ocasional

Referencias

- Teixeira MJ, de Siqueira SR, Bor-Seng-Shu E. Glossopharyngeal neuralgia: neurosurgical treatment and differential diagnosis. Acta Neurochir (Wien). 2008;150(5):471-5.
- 2. Pollock BE, Boes CJ. Stereotactic radiosurgery for glossopharyngeal neuralgia: preliminary report of 5 cases. J Neurosurg. 2011;115(5):936-9.
- Yomo S, Arkha Y, Donnet A et-al. Gamma Knife surgery for glossopharyngeal neuralgia. J Neurosurg. 2009;110(3):559-63.
- 4. Latarjet M, Ruiz Liard A. Anatomía humana. 4a ed., t. 1. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2006.
- Lynn J, Moriggl B, Schwarz F, Naidich TP, Schmid UD, Wiesmann M, Bruckmann H, Yousry I. Cisternal segments of the glossopharyngeal, vagus and accessory nerves: detailed magnetic resonance imaging demonstrated anatomy and neurovascular relationships. J Neurosurg. 2009;110(5):1026-41.
- Ferroli P, Fioravanti A, Schiariti M et al. Microvascular decompression for glossopharyngeal neuralgia: a long-term retrospectic review of the Milan-Bologna experience in 31 consecutive cases. Acta

- Neurochir (Wien). 2009; 151(10):1245-50.
- Loeser JD, Bonica JJ, Butler SH, Chapman CR, Turk DC. Bonica's management of pain. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins; 2001.
- Gaul C, Hastreiter P, Duncker A et al. Diagnosis and neurosurgical treatment of glossopharyngeal neuralgia: clinical findings and 3-D visualization of neurovascular compression in 19 consecutive patients. J Headache Pain. 2011;12(5):527-34.
- Sampson J, Grossi PM. microvascular decompression for glossopharyngeal neuralgia: long – term effectiveness and complication avoidance. Neurosurgery. 2004;54:884-90.
- Williams BJ, Schlesinger D, Sheehan K. Glossopharyngeal neuralgia treated with gamma knife radiosurgery. World Neurosurg. 2010;73(4):413-7.

Correspondencia

Juan Carlos Acevedo González jacevedog@gmail.com