

Nevralgia do trigémio atípica: um caso clínico



Mariana Lopes da Cruz Capela,¹ Maria Eduarda Constâncio Brás Inácio¹

RESUMO

Introdução: A nevralgia do trigémio consiste numa dor muito intensa, com início súbito e de curta duração, espoletada por estímulos inócuos. No entanto, pode manifestar-se inicialmente de forma atípica tornando o seu diagnóstico mais difícil.

Descrição do caso: Relata-se um caso de uma mulher de 77 anos de idade com dor tipo moinha no maxilar superior direito, que motivou múltiplos contactos com os cuidados de saúde, tendo sido submetida a vários ciclos de antibioterapia e à extração de um dente, por suspeita inicial de patologia dentária. Posteriormente, a dor evoluiu para um padrão típico de nevralgia do trigémio, pelo que se assumiu este diagnóstico. Iniciou-se terapêutica para controlo da dor com carbamazepina e fez-se o estudo de causas secundárias, no qual foi identificado um meningioma no trajeto do nervo trigémio direito.

Comentário: As manifestações atípicas da nevralgia do trigémio podem levar a um atraso no diagnóstico desta patologia pelo que é importante ter um elevado nível de suspeição. A terapêutica sintomática deve ser iniciada aquando do diagnóstico e deve ser considerado um estudo de causas secundárias.

Palavras-chave: Nevralgia do trigémio; Meningioma; Carbamazepina; Relato de caso.

INTRODUÇÃO

A nevralgia do trigémio (NT) é um tipo de dor facial, tipicamente unilateral, descrita como um choque elétrico e espoletada por estímulos inócuos.¹⁻² É uma patologia rara, com prevalência global de 0,07%³⁻⁴ e com incidência de quatro a treze casos em cada 100.000.⁴⁻⁵ É mais frequente nas mulheres (rácio de 1:1,5 até 1:1,7).⁶⁻⁷ A incidência tem um pico entre os 50 e 60 anos e aumenta com a idade.¹

Pode classificar-se como clássica, secundária ou idiopática.^{1,8} Considera-se clássica quando resulta de compressão vascular junto da raiz do nervo trigémio. A tipologia secundária, causada por uma patologia subjacente, em 15% dos casos surge associada a esclerose múltipla ou tumor no ângulo ponto-cerebeloso. Define-se como idiopática quando não é identificada a causa (até 10% dos casos).⁸⁻⁹

A NT caracteriza-se por uma dor de início súbito com duração de alguns segundos até a alguns minutos, de intensidade muito forte, sentida como um choque elétrico, guinada ou facada, localizada na área inervada pelos ramos do nervo trigémio.⁹ Geralmente tem um even-

to desencadeante, um estímulo não nóxico, como falar, lavar e/ou secar a cara, mastigar, engolir, fazer a barba ou aplicar maquilhagem.^{3,9} Por vezes, apresenta-se de forma atípica, como uma dor contínua, tipo moinha, denominada por nevralgia pretrigeminal,¹⁰ que pode evoluir para um quadro típico de NT ao fim de alguns dias, meses ou anos.¹¹ Esta forma de apresentação pode confundir-se com odontalgia, levando a extrações dentárias desnecessárias e a diagnósticos tardios.^{2-3,12}

Descreve-se de seguida um caso clínico de NT secundária à compressão de um meningioma, com diagnóstico tardio por apresentação inicialmente atípica.

DESCRIÇÃO DO CASO

Doente de 77 anos, sexo feminino, com quatro anos de escolaridade e reformada de cerzideira. Agregado familiar constituído pelo marido, sendo uma família de tipo reconstruída na classe III da escala de *Graffar*. Tem antecedentes pessoais de hipertensão arterial, diabetes *mellitus* tipo II, dislipidemia, excesso de peso (IMC 29,3 kg/m²) e colecistectomia em 2015. Medicada habitualmente com olmesartan 20mg *id*; amlodipina 5 mg *id*; indapamida 1,5 mg *id*; metformina 1000 mg *tid*; vildagliptina 50 mg *id*; gliclazida 30 mg *id* e atorvastatina 20 mg *id*, que cumpria de forma irregular.

1. USF Mactamá, ACeS Sintra. Massamá, Portugal.



Em março de 2018, em consulta de vigilância de diabetes, referiu queixas de dor tipo moinha, no maxilar superior direito, constante, de intensidade ligeira a moderada e sem irradiação, com um mês de evolução. À observação apresentava falta de peças dentárias, múltiplas cáries e tártaro, sem sinais inflamatórios na área dolorosa. Na sequência desta observação referenciou-se a doente para uma consulta de medicina dentária do agrupamento de centros de saúde e foi medicada com anti-inflamatório.

Nos dois meses seguintes recorreu a várias consultas numa clínica de medicina dentária por odontalgia. Numa primeira instância foi medicada com claritromicina e anti-inflamatório. De seguida foi submetida a uma extração dentária na arcada superior direita e posteriormente foi medicada com amoxicilina e ácido clavulânico. Em maio foi também medicada com gabapentina 300mg, numa consulta na mesma clínica dentária. No final desse mês recorreu a uma consulta na unidade de saúde familiar para mostrar análises relacionadas com a vigilância da diabetes e por valores de tensão arterial não controlados. Nesta consulta relatou também ausência de melhoria clínica da dor no maxilar superior, apesar dos vários ciclos de antibioterapia e da extração dentária. À observação não se objetivavam sinais inflamatórios e a área da extração dentária apresentava-se cicatrizada. Considerando que a utente só tinha iniciado a gabapentina nos dois dias anteriores a esta consulta optou-se por manter terapêutica, explicando esquema inicial de titulação. Pouco tempo após a sua introdução, a doente suspendeu a gabapentina por iniciativa própria, por razões não esclarecidas.

No final do mês setembro, após período de melhoria clínica, voltou à consulta aberta na unidade de saúde familiar por recorrência das queixas, onde foi admitido diagnóstico de abcesso dentário e a doente voltou a ser medicada com amoxicilina e ácido clavulânico. Na semana seguinte retornou à consulta aberta, referindo que apenas tinha cumprido dois dias do antibiótico prescrito e que mantinha dor tipo moinha, que agravava com a mastigação e com a fala, localizada no lado direito do maxilar superior, onde teria sido feita extração dentária cinco meses antes. Recomendou-se que a doente mantivesse a antibioterapia e otimizou-se analgesia. Ao longo deste período de cerca de sete meses, a

utente recorreu também, por duas vezes, ao serviço de urgência do hospital da sua área de residência pelas mesmas queixas, tendo sido medicada com anti-inflamatórios nos dois momentos.

No final do mês de outubro recorreu à urgência de um hospital central onde foi apurado um quadro com três semanas de evolução de moinha da hemiface direita, que surgia ao falar e comer para esse lado, que estaria a agravar desde então, por vezes com guinadas fortes que surgiam de forma espontânea. Descreveu história de extração dentária em maio, mas referiu que a dor atual era diferente da dessa altura. Foi pedida uma tomografia axial computadorizada crânio-encefálica (TAC-CE) que não revelou alterações relevantes. Foi colocada hipótese diagnóstica de NT, perante a qual foi iniciada terapêutica com carbamazepina 100 mg *bid*, tendo sido feita referência à consulta externa de neurologia.

Nesta consulta, a doente referia melhoria, mas, ainda assim, apresentava dor pelo que a carbamazepina foi aumentada para 200 mg *bid*, em titulação para atingir os 800 mg por dia e foi pedida ressonância magnética nuclear crânio-encefálica (RMN-CE). Em reavaliações posteriores, a doente mantinha sintomas pelo que a dose de carbamazepina foi titulada até aos 1200 mg por dia com boa tolerância, mas nunca com remissão completa dos sintomas. Neste intervalo de tempo a doente realizou a RMN-CE, onde foi identificada uma lesão extra-axial tentorial anterior direita, com possível relação com meningioma, que comprimia a vertente latero-inferior do trajeto cisternal do trigémio direito. A doente foi então proposta para radiocirurgia, que se realizou em março de 2019, que resultou na redução volumétrica do meningioma e melhoria clínica significativa. Posteriormente, por se apresentar assintomática, foi suspensa carbamazepina e teve alta da consulta de neurologia. Atualmente mantém seguimento na consulta de neurocirurgia, com RMN-CE periódicas.

COMENTÁRIO

O diagnóstico da NT é clínico e baseia-se em três critérios principais: dor limitada ao território de um ou mais ramos do nervo trigémio (principalmente V2 – maxilar e V3 – mandibular); paroxismos de dor súbita, intensa e de muito curta duração, descrita como choque ou sensação elétrica; e dor espoletada por



TABELA 1. Classificação e principais causas de nevralgia do trigémio

Nevralgia do trigémio clássica	<ul style="list-style-type: none"> • Compressão neurovascular
Nevralgia do trigémio secundária	<ul style="list-style-type: none"> • Esclerose múltipla • Tumores benignos no ângulo ponto-cerebeloso (e.g., neurinoma do acústico, meningioma, quisto epidermoide, colesteatoma) • Outras causas: <ul style="list-style-type: none"> – Malformação arterio-venosa/aneurisma – Fístula arterio-venosa dural – Lesão resultante de enfartes lacunares – Deformação de ossos da base do crânio – Neuropatia do trigémio (pós-traumática; secundária a doenças do tecido conjuntivo/reumatológicas, como lúpus eritematoso sistêmico ou esclerodermia; causas genéticas de neuropatia ou de hiperexcitabilidade nervosa)
Nevralgia do trigémio idiopática	<ul style="list-style-type: none"> • Sem causa identificada

estímulos inócuos no território facial e intraoral do trigémio.⁹ Contudo, num estudo de 2014, aproximadamente 20% dos doentes referiu que inicialmente a dor não possuía as características típicas da NT.¹² Nestes casos de apresentação inicialmente atípica, os doentes reportam uma dor contínua no maxilar superior ou mandíbula, de intensidade ligeira a moderada, tipo moinha, queimadura ou pulsátil e descrita como odontalgia ou sensação de gengiva dorida.¹⁰ Um outro estudo reportou que 73% dos doentes avaliados em consulta de neurocirurgia por NT tinham sido avaliados inicialmente por médicos dentistas e que 48% tinham extraído pelo menos um dente.² No caso descrito, a doente apresentava uma dor tipo moinha que apareceu cerca de seis meses antes da dor típica de NT. Era uma dor que não cedia a anti-inflamatórios e que motivou múltiplos contactos com serviços de saúde. Muitas das vezes foi confundida com patologia dentária infecciosa, levando a vários ciclos de antibioterapia e à extração de um dente. Neste caso em particular, o mau estado das peças dentárias e a fraca higiene oral também poderão ter sido fatores de confusão, assumindo-se patologia dentária como causa, o que poderá ter contribuído para o atraso no diagnóstico. Adicionalmente, nas diversas vezes em que a doente recorreu aos cuidados de saúde foi sempre observada por profissionais de saúde diferentes, em contexto de consulta de doença aguda, sen-

do mais difícil a perceção do tempo total de evolução da dor, da sua persistência e das várias terapêuticas realizadas.

Após o estabelecimento de diagnóstico clínico de NT dever-se-á proceder à sua investigação etiológica, através de anamnese, exames de imagem, preferencialmente RMN-CE, e eventualmente avaliação neurofisiológica do nervo trigémio (testes de reflexos trigeminais e/ou potenciais evocados).^{3,13-14} Esta abordagem inicial permite classificar a NT como clássica, secundária ou idiopática atendendo às suas causas (Tabela 1).^{1,3,9}

Na NT clássica, a RMN-CE identifica a compressão de estrutura vascular, frequentemente pela artéria cerebelar superior, sobre a raiz do nervo trigémio.³ Esta compressão traduz-se por alterações morfológicas da raiz nervosa, como atrofia, distorção, achatamento ou deslocamento lateral do nervo, sendo que apenas o contacto com a raiz nervosa poderá não ser suficiente para ser considerado causa de NT.^{3,8-9,14} O exame de imagem também é útil na identificação de causas de NT secundária, como esclerose múltipla e tumores, que poderão requerer tratamento específico.¹⁴ No caso de NT secundária a tumores no ângulo ponto-cerebeloso que causam compressão da raiz do V par craniano, a maioria deve-se a tumores benignos, como neurinomas do acústico, meningiomas, quistos epidermóides e coles-



teatomas.^{3,9} Os meningiomas são os tumores primários do sistema nervoso central mais frequentes, totalizando cerca de 36,4% dos tumores.¹⁵ A maioria são solitários e mais de 90% são considerados benignos.¹⁵ A sua incidência aumenta com a idade¹⁵⁻¹⁶ e são mais comuns na sexta e sétima décadas de vida.¹⁶ A incidência é maior no sexo feminino que no sexo masculino (10,5 vs 4,8 casos por 100.000).¹⁵ Frequentemente o seu diagnóstico é incidental, após a realização de um exame de neuroimagem por outro motivo.¹⁵ Nos casos em que o meningioma causa sintomas, estes dependem da localização do tumor. A compressão de estruturas intracranianas pode condicionar défices neurológicos focais, bem como sintomas inespecíficos como cefaleias e convulsões.¹⁵ No caso apresentado, o meningioma causava compressão do V par craniano e, conseqüentemente, o quadro clínico de NT.

Existem outras causas associadas a NT, que raramente se podem apresentar com dor paroxística unilateral. Nos casos de neuropatia, apesar de a diminuição de sensibilidade ser a principal característica, por vezes pode manifestar-se inicialmente por episódios paroxísticos de dor. Nestes casos, geralmente os episódios de dor são mais longos e muitas vezes apresentam-se com dor contínua. Nas causas genéticas ou de doenças do tecido conjuntivo, geralmente apresenta-se como neuropatia dolorosa bilateral, podendo numa fase inicial apresentar-se assimetricamente e por episódios, evoluindo posteriormente para diminuição sensitiva bilateral.^{3,9}

O exame imagiológico de eleição para avaliação da NT é a RMN-CE,^{3,13} o que no caso dos cuidados de saúde primários poderá revelar-se um obstáculo, dado não ser um exame de fácil acesso pelo custo elevado para o utente. Atendendo a esta situação, poderá ser necessária a referenciação para os cuidados de saúde secundários para investigação etiológica. Para além disso, a RMN padrão poderá não ser suficiente para o diagnóstico, sendo necessárias outras técnicas de imagem, como angiografia por ressonância magnética.¹³ Efetivamente, no caso descrito, a TAC-CE inicial não mostrou alterações, pelo que o diagnóstico etiológico, com a identificação de um meningioma, só foi estabelecido após realização de RMN-CE.

O tratamento médico da NT passa por anticonvulsivantes, independentemente da causa, sendo que a car-

bamazepina e a oxcarbazepina são as mais eficazes no tratamento de longa duração.^{3,9,13} No caso de não haver alívio sintomático satisfatório com a dose adequada (doentes não respondedores) deverá ser proposta cirurgia, dado que é pouco provável que haja resposta a outros fármacos.³ Nos doentes que respondem à terapêutica, mas que não toleram a medicação pelo aparecimento de efeitos adversos ou então doentes com contraindicações para estes fármacos de primeira linha, podem ponderar-se outros fármacos, como lamotrigina, baclofeno, pimizida, gabapentina, pregabalina e antidepressivos, quer em monoterapia quer como adjuvantes.^{3,9,13} No caso de intolerância ou falência de terapêutica médica deverá ser proposta cirurgia, não estando definida a altura ideal para esta referenciação.^{3,13}

A NT é uma patologia pouco frequente e que pode ser difícil de diagnosticar e tratar. Raramente manifesta-se de uma forma atípica, o que pode levar a um atraso no diagnóstico e muitas vezes a tratamentos dentários desnecessários. Por estes motivos, é importante ter um alto nível de suspeição para se fazer o diagnóstico – deverá pensar-se nesta patologia perante um quadro persistente de dor maxilar desencadeada por estímulos não nódicos, ainda que não possua as características típicas de dor paroxística. No contexto dos cuidados de saúde primários, os doentes devem ser referenciados à neurologia para estudo de causas secundárias, visto algumas necessitarem de tratamento específico, bem como para ajuste da terapêutica, sendo que esta poderá ser iniciada pelo médico assistente para alívio sintomático.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zakrzewska JM, Linskey ME. Trigeminal neuralgia. *BMJ*. 2014;348:g474.
2. Von Eckardstein KL, Keil M, Rohde V. Unnecessary dental procedures as a consequence of trigeminal neuralgia. *Neurosurg Rev*. 2015;38(2):355-60.
3. Cruccu G. Trigeminal neuralgia. *Continuum*. 2017;23(2):396-420.
4. MacDonald BK, Cockerell OC, Sander JW, Shorvon SD. The incidence and lifetime prevalence of neurological disorders in a prospective community-based study in the UK. *Brain*. 2000;123(pt 4):665-76.
5. Katusic S, Williams DB, Beard CM, Bergstralh EJ, Kurland LT. Epidemiology and clinical features of idiopathic trigeminal neuralgia and glossopharyngeal neuralgia: similarities and differences, Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Neuroepidemiology*. 1991;10(5-6):276-81.
6. Maarbjerg S, Gozalov A, Olesen J, Bendtsen L. Trigeminal neuralgia: a prospective systematic study of clinical characteristics in 158 patients. *Headache*. 2014;54(10):1574-82.



7. Katusic S, Beard CM, Bergstralh E, Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Ann Neurol*. 1990;27(1):89-95.
8. Olesen J. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS), The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2018;38(1):1-211.
9. Cruccu G, Di Stefano G, Truini A. Trigeminal neuralgia. *N Engl J Med*. 2020;383(8):754-62.
10. Evans RW, Graff-Radford SB, Bassiur JP. Pretrigeminal neuralgia. *Headache*. 2005;45(3):242-4.
11. Fromm GH, Graff-Radford SB, Terrence CF, Sweet WH. Pre trigeminal neuralgia. *Neurology*. 1990;40(10):1493-5.
12. Wright E, Evans J. Oral pre-trigeminal neuralgia pain: clinical differential diagnosis and descriptive study results. *Cranio*. 2014;32(3):193-8.
13. Bendtsen L, Zakrzewska JM, Abbott J, Braschinsky M, Di Stefano G, Donnet A, et al. European Academy of Neurology guideline on trigeminal neuralgia. *Eur J Neurol*. 2019;26(6):831-49.
14. Maarbjerg S, Di Stefano G, Bendtsen L, Cruccu G. Trigeminal neuralgia: diagnosis and treatment. *Cephalalgia*. 2017;37(7):648-57.
15. Wang N, Osswald M. Meningiomas: overview and new directions in therapy. *Semin Neurol*. 2018;38(1):112-20.
16. Marosi C, Hassler M, Roessler K, Reni M, Sant M, Mazza E, et al. Meningioma. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2008;67(2):153-71.

CONTRIBUTO DOS AUTORES

Redação do draft original, MC e MEI; redação, revisão e validação do texto final, MC e MEI.

CONFLITO DE INTERESSES

As autoras declaram não possuir quaisquer conflitos de interesse.

FINANCIAMENTO

As autoras declaram não existir qualquer fonte de financiamento para o artigo.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Mariana Lopes da Cruz Capela
E-mail: mariana.capela@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-9685-390X>

Recebido em 11-02-2021

Aceite para publicação em 05-08-2022

ABSTRACT

ATYPICAL TRIGEMINAL NEURALGIA: CASE REPORT

Introduction: Trigeminal neuralgia is a chronic pain disorder characterized by a sudden onset of high-intensity pain triggered by some innocuous stimuli. However, in some cases, it may have atypical manifestations that make diagnosis more difficult.

Case description: This case reports a 77-year-old woman with dull pain in the upper right jaw that motivated multiple visits to health institutions. The patient underwent several courses of antibiotics and a tooth extraction due to suspicion of dental pathology. Subsequently, the pain evolved to a typical pattern of trigeminal neuralgia and this diagnosis was established. Pain management with carbamazepine was started and the study of secondary causes was initiated resulting in the identification of a meningioma in the right trigeminal path.

Comment: The atypical manifestations of trigeminal neuralgia can lead to a misdiagnosis of this pathology and for this reason a high clinical suspicion is important. The symptomatic therapy should be initiated at the time of the diagnosis and an investigation of secondary causes should be performed.

Keywords: Trigeminal neuralgia; Meningioma; Carbamazepine; Case report.
