



## PRESENTACIÓN DE CASO

### Neuralgia del nervio intermediario por dolicoectasia vertebrobasilar

Neuralgia of the intermediate nerve due to vertebrobasilar dolichoectasia

Raúl González-Pimentel<sup>1</sup>  , Yaneisis García-Molina<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río, Cuba.

**Recibido:** 6 de septiembre de 2021

**Aceptado:** 14 de enero de 2022

**Publicado:** 11 de febrero de 2022

**Citar como:** González-Pimentel R, García-Molina Y. Neuralgia del nervio intermediario por dolicoectasia vertebrobasilar.. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2022 [citado: fecha de acceso]; 26(2): e5272. Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/5272>

#### RESUMEN

**Introducción:** el nervio intermediario constituye la raíz sensitiva del nervio facial y fue descrito por Wrisberg en 1777 como un ramo separado. Dentro de sus funciones se encuentra el control de secreción salival y lacrimal, función gustativa y sensibilidad cutánea de partes del oído externo. La dolicoectasia vertebrobasilar se caracteriza por un complejo vertebrobasilar dilatado, elongado y tortuoso.

**Presentación de caso:** paciente con cefalea de dos meses de evolución, referida a la región del pabellón auricular y conducto auditivo externo izquierdos, de comienzo súbito, duración menor de un minuto, de carácter eléctrico y severa intensidad según escala visual análoga. Se sospechó neuralgia del nervio intermediario izquierdo. Se realizó una tomografía multicorte de cráneo-encéfalo y resonancia magnética de cráneo-encéfalo con técnica de angiografía. No se evidenció lesión ocupativa de espacio intracraneal ni en conducto auditivo. Se evidenció complejo vertebrobasilar elongado y distendido, se diagnosticó dolicoectasia vertebrobasilar. Se instauró tratamiento con carbamazepina 600mg diario con lo cual existió resolución total de las crisis dolorosas.

**Conclusiones:** la neuralgia del intermediario debe considerarse como diagnóstico diferencial en pacientes con dolor de carácter neuropático referido a la región del conducto auditivo externo. La dolicoectasia vertebrobasilar se identificó como la causa de la compresión neural. El tratamiento farmacológico constituye la primera línea de tratamiento para estos pacientes.

**Palabras clave:** Neuralgia; Cefalea.

## ABSTRACT

**Introduction:** the intermediate nerve constitutes the sensory root of the facial nerve and was described by Wrisberg in 1777 as a separate branch. Among its functions are the control of salivary and lachrymal secretion, gustatory function and cutaneous sensitivity of parts of the external ear. Vertebrobasilar dolichoectasia is characterized by a dilated, elongated and tortuous vertebrobasilar complex.

**Case report:** patient with headache of two months of evolution, referred to the region of the auricle and left external auditory canal, of sudden onset, duration of less than one minute, of electrical character and severe intensity according to visual analog scale. Neuralgia of the left intermediate nerve was suspected. A multi-slice tomography of the cranium-encephalon and magnetic resonance of the cranium-encephalon with angiography technique were performed. There was no evidence of intracranial space occupying lesion or in the auditory canal. There was evidence of elongated and distended vertebrobasilar complex, diagnosing vertebrobasilar dolichoectasia. Treatment with carbamazepine 600mg daily was started, resulting in total resolution of the painful crises.

**Conclusions:** neuralgia of the intermediate nerve should be considered as differential diagnosis in patients with neuropathic pain referred to the external auditory canal region. Vertebrobasilar dolichoectasia was identified as the cause of neural compression. Pharmacological treatment constitutes the first line of treatment for these patients.

**Keywords:** Neuralgia; Headache.

## INTRODUCCIÓN

Desde las primeras descripciones anatómicas y clasificaciones de los nervios craneales, fue reconocida la existencia de una raíz sensitiva y una motora en el origen del nervio facial.<sup>(1)</sup> El nervio intermediario, la raíz sensitiva, fue identificado por Eustachius en 1714, y posteriormente Wrisberg en 1777 lo describe como un ramo separado, de ahí el epónimo de nervio de Wrisberg.<sup>(2)</sup>

El nervio debe su nombre a su posición intermedia entre el nervio facial y la porción superior de los nervios vestibulares. Está constituido por fibras del núcleo salivatorio superior cuya estimulación produce la secreción de las glándulas lacrimal, submandibular y sublingual. A través de este nervio viajan, además, fibras sensitivas derivadas de los receptores gustativos, que pasan al ganglio geniculado y se dirigen al polo superior del núcleo solitario en la médula oblongada; y fibras para la sensibilidad cutánea de partes del oído externo, destinadas a la porción dorsal del tracto trigeminal.<sup>(3,4,5)</sup>

La sección del nervio intermediario provoca disminución de la sensibilidad cutánea en la región de la concha del oído externo, porción anterior de la nasofaringe y membrana timpánica, parte del conducto auditivo externo y el área detrás del pabellón auricular y sobre el proceso mastoideo. Su estimulación provoca dolor referido al oído, también puede extenderse a la cara, debido a la proyección referida de sus fibras.<sup>(3)</sup>

La dolicoectasia (dolichos=largo; ectasia=distensión) es una arteriopatía progresiva poco común, que afecta fundamentalmente la circulación cerebral posterior. Se caracteriza por un complejo vertebrobasilar dilatado, elongado y tortuoso. Su etiología exacta no se conoce, sin embargo, suele observarse en asociación a aterosclerosis, hipertensión arterial, enfermedades del tejido conectivo, enfermedad renal poliquística y sicklellmia. Un desbalance entre la actividad de las metaloproteinasas de la matriz y las antiproteasas en el tejido conectivo de la pared arterial que provoca un remodelado vascular aberrante y una formación defectuosa de tejido conectivo de dicha pared, se considera el mecanismo causal de esta enfermedad.<sup>(6)</sup>

La dolicoectasia vertebrobasilar se diagnostica incidentalmente en la mayoría de los casos. Los pacientes sintomáticos pueden presentar enfermedades cerebrovasculares isquémicas, hemorragia subaracnoidea o síntomas compresivos derivados del compromiso de tronco encefálico o nervios craneales e incluso hidrocefalia.<sup>(6, 7)</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 62 años de edad, piel blanca, manualidad diestra, procedencia rural, obrero, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial. Es llevado al servicio de urgencias por presentar cefalea de dos meses de evolución.

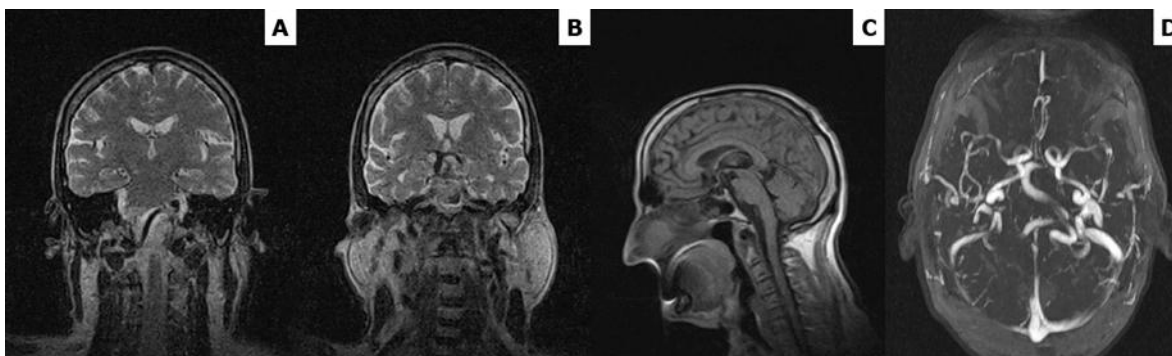
Al interrogatorio refirió dolor en la región del pabellón auricular y conducto auditivo externo izquierdos, de comienzo súbito, duración menor de un minuto tras lo cual desaparece espontáneamente para reaparecer en períodos variables de tiempo sin identificarse factores desencadenantes. El dolor fue referido como de carácter eléctrico, de severa intensidad (9-10 según una escala visual análoga numérica), se asoció a dificultades para la masticación y deglución que motivaron varias evaluaciones previas por los servicios de estomatología y otorrinolaringología.

Al examen físico no se detectaron alteraciones en la exploración de nervios craneales, ni en la región del oído externo izquierdo. En estas circunstancias se sospechó el diagnóstico de neuralgia del nervio intermediario izquierdo.

Se realizó una tomografía multicorte de cráneo-encéfalo, que incluyó estudio comparativo de ambos oídos, donde no se evidenciaron alteraciones óseas ni ocupación del conducto auditivo ni de celdas mastoideas. No se evidenció lesión ocupativa de espacio intracraneal. Se observa imagen hiperdensa que se extiende desde la cisterna del ángulo pontocerebeloso izquierdo hacia región prepontina y termina en cisterna interpeduncular, que en técnica de reconstrucción coronal impresiona corresponder con arteria basilar elongada y tortuosa.

Se realizó Resonancia Magnética de cráneo-encéfalo simple con técnica de angiografía (Fig. 1), donde se evidenció, en secuencia coronal ponderada en T2 (A), la unión de ambas arterias vertebrales a nivel del ángulo pontocerebeloso izquierdo, donde se origina la arteria basilar que recorre transversalmente la cisterna prepontina hasta la cisterna interpeduncular (B). En secuencia ponderada en T1 sagital (C) puede evidenciarse que la bifurcación de la basilar entra en contacto y eleva la mitad posterior del piso del tercer ventrículo.

La técnica de angiografía con reconstrucción 3D (D) permitió la visualización del complejo vertebrobasilar en su conjunto con las características de elongación y distensión congruentes con el diagnóstico de dolicoectasia vertebrobasilar.



**Fig. 1** Imágenes por Resonancia Magnética. (A y B) Secuencia ponderada en T2 coronal; (C) Secuencia ponderada en T1 sagital y (D) Técnica de angiografía por resonancia con reconstrucción 3D.

Se instauró tratamiento farmacológico con Carbamazepina (tableta 200mg) 100mg dos veces al día por vía oral, que fue necesario incrementar progresivamente hasta alcanzar la dosis de 600mg al día, con lo cual se logró resolución completa de las crisis dolorosas.

Después de un año de seguimiento ambulatorio el paciente ha presentado una evolución favorable, sin requerir asistencia médica ni consumo de otros fármacos para el alivio del dolor.

## DISCUSIÓN

La neuralgia del intermediario (en lo adelante NI) se considera, acorde a III Edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas, una neuralgia rara (se han reportado poco más de 150 casos hasta la actualidad), caracterizada por paroxismos de dolor breve, localizados en la profundidad del conducto auditivo y que en ocasiones se irradia a la región parietooccipital. Puede manifestarse sin motivo aparente (neuralgia clásica del intermediario) o como complicación de un herpes zóster (síndrome de Ramsay-Hunt).

El dolor suele ser de intensidad severa, lancinante, que puede desencadenarse por la estimulación de la pared posterior del canal auditivo y/o la región periauricular. Puede acompañarse, además, de alteraciones de lagrimeo, salivación y/o del gusto.<sup>(5,8,9)</sup>

Para establecer el diagnóstico de NI, todas las demás causas de otalgia de causa no neurogénica deben ser excluidas primero, como la otitis externa o media, tumores en el conducto auditivo, hueso temporal o nasofaringe, así como el dolor referido de lesiones nasofaríngeas o laríngeas. Incluso después de la exclusión de estas entidades, es extremadamente difícil discriminar cuál es el nervio afectado, debido a la presencia de anastomosis periféricas del plexo timpánico con otros nervios craneales como el trigémino, el glossofaríngeo y nervios cervicales. Por tanto, la neuralgia trigeminal y la neuralgia glossofaríngea deben incluirse en el diagnóstico diferencial.<sup>(10)</sup>

La etiología de la NI es atribuida a compresión vascular fundamentalmente por la arteria cerebelosa anteroinferior o la arteria cerebelosa posteroinferior sobre la zona de entrada de la raíz sensitiva del nervio facial en el tronco encefálico.<sup>(11)</sup> En pacientes cuya sintomatología comienza antes de la quinta década de vida debe excluirse el diagnóstico de esclerosis múltiple.<sup>(12)</sup>

Pese a que la dolicoectasia vertebrobasilar ha sido reportada como causa de neuralgia trigeminal, no se encontraron estudios que la identificaran como causante de la NI.<sup>(13)</sup>

El diagnóstico etiológico se realiza mediante imágenes por resonancia magnética de cráneo-encéfalo, conducto auditivo interno y técnica de angiografía por resonancia, incluyendo secuencias ponderadas en T1 (simple y contrastada), T2 y FLAIR. La reconstrucción tridimensional (3D) que permiten las imágenes obtenidas en equipos de alto campo, contribuyen a identificar el sitio exacto de la compresión.<sup>(11)</sup>

Similar a lo establecido respecto a la neuralgia trigeminal, el tratamiento farmacológico es la primera línea que se utiliza en los pacientes con NI. Carbamazepina (400-1800 mg al día) es el fármaco mejor estudiado y está establecido como efectivo. La cirugía se reserva para los pacientes refractarios al tratamiento médico. Las técnicas más utilizadas son la microdescompresión vascular y la sección del nervio intermediario, ambas mediante el abordaje retrosigmoido.<sup>(14,15)</sup>

## CONCLUSIONES

La NI debe considerarse como diagnóstico diferencial en pacientes con dolor de carácter neuropático referido a la región del conducto auditivo externo. La dolicoectasia vertebrobasilar se identificó como la causa de la compresión neural que justificó la aparición del cuadro doloroso. El tratamiento farmacológico constituye la primera línea de tratamiento para estos pacientes, para el alivio duradero del dolor y escasos efectos colaterales derivados del mismo.

## Conflicto de Intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses

## Contribución de Autoría

**RGP y YGM:** conceptualización, análisis formal, administración del proyecto, redacción-borrador original, redacción-revisión y edición.

## Financiación

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ching AL, Rosenfeld JV, Di Ieva A. Cranial Nerve Nomenclature: Historical Vignette. World Neurosurg [Internet]. 2019 [Citado 05/09/2021]; 128: 299-307. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.05.036>
2. Bunch PM. Anatomic Eponyms in Neuroradiology: Head and Neck. Academic Radiology [Internet]. 2016 [Citado 05/09/2021]; 23(10): 1319-1332. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.acra.2016.04.011>
3. Tubbs RS, Steck DT, Mortazavi MM, Cohen-Gadol AA. The Nervus Intermedius: A Review of Its Anatomy, Function, Pathology, and Role in Neurosurgery. World Neurosurg [Internet]. 2013 [Citado 05/09/2021]; 79(5/6): 763-767. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2012.03.023>

4. Porrás-Gallo MI, Peña-Melian A, Viejo F, Hernández T, Puelles E, Echevarría D, et al. Overview of the History of the Cranial Nerves: From Galen to the 21st Century. *The Anatomical Record* [Internet]. 2019 [Citado 05/09/2021]; 302(3): 381–393. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/ar.23928>
5. Peris-Celda M, Oushy S, Perry A, Graffeo ChS, Carlstrom LP, Zimmerman RS, et al. Nervus intermedius and the surgical management of geniculate neuralgia. *J Neurosurg* [Internet]. 2019 [Citado 05/09/2021]; 131(2): 343–351. Disponible en: <https://thejns.org/doi/abs/10.3171/2018.3.JNS172920>
6. Prasad SN, Singh V, Selvamurugan V, Phadke RV. Vertebrobasilar dolichoectasia with typical radiological features. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2021 [Citado 05/09/2021]; 14(2): e239866. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2020-239866>
7. Chen Z, Zhang S, Dai Z, Cheng X, Wu M, Dai Q. Recurrent risk of ischemic stroke due to Vertebrobasilar Dolichoectasia. *BMC Neurol* [Internet]. 2019 [Citado 05/09/2021]; 19(163). Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s12883-019-1400-9>
8. Elakkad SE, Yetto JM, Landon MD, Cathey MR. Stuck in the Middle: Nervus Intermedius-Related Neuropathologic Imaging Spectrum. *Neurographics* [Internet]. 2019 [Citado 05/09/2021]; 9(5): 330–343. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3174/ng.1900006>
9. Olesen J, Ducros A, Dodick DW, First MB. The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (ICHD-3). ResearchGate. *Cephalalgia* [Internet]. 2018 [Citado 05/09/2021]; 38(1): 1-121. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/0333102417738202>
10. Inoue T, Shima A, Hirai H, Suzuki F, Matsuda M. Nervus Intermedius Neuralgia Treated with Microvascular Decompression: A Case Report and Review of the Literature. *NMC Case Report Journal Adv Pub* [Internet]. 2016 [Citado 05/09/2021]; 4(3): 75-78. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2176/nmccrj.cr.2016-0261>
11. Homeida L, Elmuradi S, Sollecito TP, Stoopler ET. Synchronous presentation of trigeminal, glossopharyngeal and geniculate neuralgias in a single patient. *Oral Medicine* [Internet]. 2016 [Citado 05/09/2021]; 121(6): 626-628. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.oooo.2016.02.007>
12. Grin EJ, Grin P. Nervus intermedius neuralgia in a ten-year-old boy. *International Journal of Medical Reviews and Case Reports* [Internet]. 2020 [Citado 05/09/2021]; 4(11): 22-25. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5455/IJMRCR.Nervus-Intermedius-Neuralgia>
13. Huamán L, Soto P, Yaya H. Neuralgia del Trigémino por Dolicoectasia Vertebro Basilar, Reporte de Caso. *Revista Médica Carriónica* [Internet]. 2017 [Citado 05/09/2021]; 4(4): 39. Disponible en: <http://cuerpomedico.hdosdemayo.gob.pe/index.php/revistamedicacarrionica/article/view/213>
14. López-Zuazo I, Sánchez MJ, Salinas MA. Dolor facial. *Medicine* [Internet]. 2015 [Citado 05/09/2021]; 11(70): 4184-97. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/journal/1-s2.0-S0304541215708966>
15. Tubbs RS, Mosier KM, Cohen-Gadol AA. Geniculate Neuralgia: Clinical, Radiologic, and Intraoperative Correlates. *World Neurosurg* [Internet]. 2013 [Citado 05/09/2021]; 80(6): 353-7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2012.11.053>