

de piel¹. La atrofia blanca no aparece en todos los pacientes con VL^{1,2}. La patogenia de la VL no está aclarada. En muchos casos se asocia a trombofilia adquirida o hereditaria, neoplasias o enfermedades sistémicas^{1,2}. Sin embargo, la VL puede aparecer de forma aislada en algunos pacientes, como el presente, en el que no pudo demostrarse coagulopatía o enfermedad sistémica tras un amplio seguimiento.

Se han comunicado casos de neuropatía periférica como manifestación extracutánea de la VL, generalmente con un patrón clínico y electrofisiológico de mononeuritis múltiple³⁻⁹. En una serie retrospectiva de 70 pacientes con VL el 9% presentaban neuropatía periférica¹⁰. En algunos pacientes se ha demostrado en la biopsia una neuropatía isquémica por trombosis de los *vasa nervorum* sin evidencia de vasculitis^{4,6,7,9}. Hasta donde conocemos este es el primer caso de MM vasculítica asociada a VL. Es esencial considerar esta posibilidad y realizar biopsia de nervio en pacientes similares porque el tratamiento inmunosupresor puede ser curativo como demuestra este caso.

El presente caso cumple criterios diagnósticos de neuropatía vasculítica no sistémica (NVNS), ya que la biopsia de nervio mostró infiltración inflamatoria de la pared vascular y signos de daño vascular, sin evidencia de vasculitis sistémica¹¹. La coincidencia en el tiempo de una NVNS y una VL, y la mejoría simultánea de ambas enfermedades tras tratamiento corticoideo sugiere una relación patogénica entre ambas, aunque de naturaleza no aclarada. Puesto que la VL puede asociarse a otras enfermedades inflamatorias, como son las enfermedades del tejido conectivo, es plausible su asociación con NVNS.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Bibliografía

1. Alavi A, Hafner J, Dutz JP, Mayer D, Sibbald G, Criado PR, et al. Livedoid vasculopathy: An in-depth analysis using a modified Delphi approach. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69:1033–42.
2. Hairston BR, Davis MD, Pittelkow MR, Ahmed I. Livedoid vasculopathy: Further evidence for procoagulant pathogenesis. *Arch Dermatol*. 2006;142:1413–8.

3. Winkelmann RK, Schroeter AL, Kierland RR, Ryan TM. Clinical studies of livedoid vasculitis: (segmental hyalinizing vasculitis). *May Clin Proc*. 1974;49:746–50.
4. Toth C, Trotter M, Clark A, Zochodne D. Mononeuropathy multiplex in association with livedoid vasculitis. *Muscle Nerve*. 2003;28:634–9.
5. Osada S, Kimura Y, Kawana S. Case of livedoid vasculopathy with peripheral neuropathy successfully treated with low-dose warfarin. *J Dermatol*. 2010;37:98–101.
6. Kim JE, Park SY, Sinn DI, Kim SM, Hong YH, Park KS, et al. Ischemic neuropathy associated with livedoid vasculitis. *J Clin Neurol*. 2011;7:233–6.
7. QuirinoTubone M, Fortes Escobar G, Peruzzo J, Schestatsky P, Maldonado G. Livedoid vasculopathy associated with peripheral neuropathy: A report of two cases. *An Bras Dermatol*. 2013;88(Suppl 1):S227–229.
8. Pai BS, Pai K. Livedoid vasculopathy mononeuritis and multiplex with a fulminant hepatic failure which was caused by herpes simplex hepatitis: A case report. *J Clin Diagn Res*. 2013;7:921–3.
9. Malaguti MC, Cavallaro T, Speziali L, Zorzi MG, Marangoni S. Mononeuritis multiplex associated with primary livedoid vasculopathy: Neuropathological evidence of ischemic nerve damage. *J Neurol Sci*. 2015;351:214–5.
10. Gan EY, Tang MBY, Tan SH, Chua SH, Tan AW. A Ten-Year Retrospective Study on Livedoid Vasculopathy in Asian Patients. *Ann Acad Med Singapore*. 2012;41:400–6.
11. Collins MP, Dyck JB, Gronseth GS, Guillevin L, Hadden RDM, Heuss D, et al., Peripheral Nerve Society. Peripheral Nerve Society Guideline on the classification, diagnosis, investigation, and immunosuppressive therapy of non-systemic vasculitic neuropathy: Executive summary. *J Peripher Nerv System*. 2010;15:176–84.

Í. Corral^{a,*}, M.M. Kawiorski^a, C. Moreno^b
y H. Pian^b

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: inigo.corral@salud.madrid.org
(Í. Corral).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.09.004>
0213-4853/

© 2019 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Toxina botulínica tipo A en la neuralgia del nervio intermediario

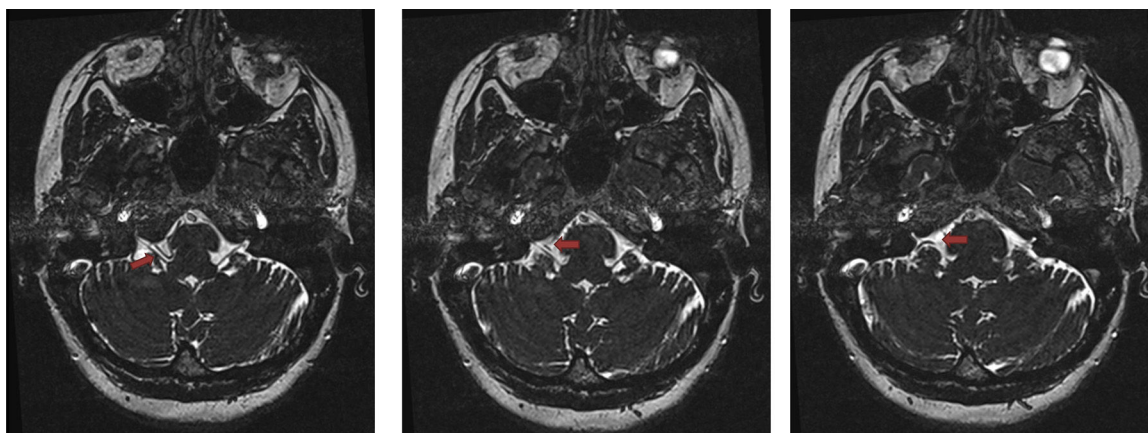


The use of botulinum toxin type A in nervus intermedius neuralgia

Sr. Editor:

La neuralgia del nervio intermediario es una causa infrecuente de dolor facial y ótico, consistente en paroxismos

recurrentes de dolor intenso, de breve duración, localizado en el canal auditivo externo, pabellón auricular y en la apófisis mastoides, irradiándose en ocasiones a la región temporoparietal o ángulo mandibular. Puede acompañarse de lagrimeo y alteraciones de salivación y gusto¹. El diagnóstico es clínico, siendo en ocasiones difícil por la distribución del dolor (compartida con otras neuralgias), así como por asociar en ocasiones síntomas como el lagrimeo, también presentes en otras cefaleas. La RM cerebral es útil para valorar la existencia de cruces neurovasculares o descartar procesos subyacentes causantes de la neuralgia. Respecto al tratamiento, hay pocos estudios sobre su manejo



Figuras 1-3 RM cerebral (3T): cruce neurovascular entre el nervio glosofaríngeo derecho y la arteria cerebelosa anteroinferior.

terapéutico, siendo la primera línea de tratamiento el farmacológico, seguido de la cirugía (descompresión microvascular o la transección del nervio intermedio y/o ganglio geniculado) en los casos refractarios^{2,3}. No hay casos descritos de uso de la toxina botulínica en esta entidad. Nosotros describimos un caso de neuralgia del nervio intermedio refractaria al tratamiento farmacológico tratada de forma efectiva con toxina botulínica.

Se trata de una mujer de 43 años con neuralgia idiopática del nervio intermedio de más de 10 años de evolución. Ha sido tratada con carbamacepina, pregabalina, lamotrigina, lacosamida, duloxetine y nortriptilina a dosis terapéuticas adecuadas, sin respuesta. Presenta unos 14-16 episodios al mes de dolor intenso con sensación de calor, de segundos de duración que comienza en la profundidad del conducto auditivo externo derecho e irradia hacia apófisis mastoides. En ocasiones el dolor se desencadena con el tacto de un área periauricular, pero en otras ocasiones es espontáneo. Además, ocasionalmente asocia lagrimeo. La exploración neurológica es normal. En la RM cerebral (3T) se objetiva un cruce neurovascular entre el nervio glosofaríngeo derecho y la arteria cerebelosa anteroinferior (figuras 1-3). Con el diagnóstico de neuralgia idiopática del nervio intermedio refractaria a tratamiento farmacológico, se infiltran 50 UI de toxina botulínica de tipo A (10 puntos, con 5 UI por punto) en el territorio del nervio auricular posterior (rama del nervio facial). La paciente presenta una respuesta completa y mantenida durante 3 meses, sin necesidad de asociar fármacos durante ese período. A los 3 meses comienza nuevamente con dolor, por lo que se repite la misma infiltración, presentando nuevamente una respuesta completa.

En primer lugar, quisiéramos mencionar que el cruce neurovascular objetivado entre la arteria cerebelosa anteroinferior y el nervio glosofaríngeo en la RM cerebral, ha sido un hallazgo y un factor confusor, ya que la distribución y la irradiación del dolor no son típicas de la neuralgia del nervio glosofaríngeo, y sí en cambio del nervio intermedio. A raíz de este hallazgo, quisiéramos resaltar que a pesar de la utilidad de la RM cerebral en el diagnóstico etiológico de las neuralgias cráneo-faciales, hay que interpretarla con cautela, ya que el diagnóstico de ellas es clínico¹. Los síntomas asociados (como el lagrimeo en nuestra paciente)

y el territorio de irradiación serán de ayuda en este diagnóstico.

En cuanto al uso de la toxina botulínica de tipo A, a pesar de ser conocida la utilidad de esta en otras neuralgias como la neuralgia del trigémino^{4,5}, no hemos encontrado casos descritos de su uso en la neuralgia del nervio intermedio. En el caso de la neuralgia del trigémino, se postula que la toxina actúa sobre los mediadores inflamatorios neurogénicos y que controla la liberación de neurotransmisores en terminaciones sensoriales y autonómicas que están implicadas en el dolor⁵, y de la misma forma, sopesamos que podría actuar en la neuralgia del nervio intermedio. Consideramos interesante dar a conocer nuestra experiencia con este caso, ya que el uso de la toxina botulínica podría ser un paso intermedio en el tratamiento de esta neuralgia, antes de recurrir a técnicas quirúrgicas más invasivas. A pesar del interés de este caso, se requieren estudios descriptivos y analíticos, que incluyan más pacientes, para conocer tanto la efectividad como la forma de uso (área infiltrada, dosis y frecuencia de infiltración) de la toxina en la neuralgia del nervio intermedio.

Financiación

Este trabajo no ha recibido financiación alguna.

Bibliografía

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders. 3rd edition. Cephalalgia. 2018;38:1-211.
2. Tang IP, Freeman R, Kontorinis G, Tang MY, Rutherford SA, King AT, et al. Geniculate neuralgia: A systematic review. J Laryngol Otol. 2014;128:394-9, <http://dx.doi.org/10.1017/S0022215114000802>.
3. O'Neill F, Nurmikko T, Sommer C. Other facial neuralgias. Cephalalgia. 2017;37:658-69, <http://dx.doi.org/10.1177/0333102417689995>.
4. Castillo-Álvarez F, Hernando de la Bárcena I, Marzo-Sola ME. Toxina botulínica en la neuralgia del trigémino. Med Clin. 2017;148:28-32, <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2016.07.032>.

5. Morra ME, Elgebaly A, Elmaraezy A, Khalil AM, Altibi AM, Vu TL, et al. Therapeutic efficacy and safety of Botulinum Toxin A Therapy in Trigeminal Neuralgia: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *J Headache Pain*. 2016;17:63, <http://dx.doi.org/10.1186/s10194-016-0651-8>.

A. Erdocia-Goñi*

e I. Hernando de la Bárcena

Servicio de Neurología, Hospital San Pedro, Logroño, La Rioja, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: erdociagoniamaia@gmail.com
(A. Erdocia-Goñi).

<https://doi.org/10.1016/j.jnrl.2019.06.003>
0213-4853/

© 2019 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).