

Małgorzata STECZKOWSKA<sup>1</sup>  
 Izabela HERMAN-SUCHARSKA<sup>2</sup>  
 Agnieszka GLEŃ<sup>2</sup>  
 Aleksandra GERGONT<sup>1</sup>  
 Barbara SKOWRONEK-BAŁA<sup>1</sup>

## Trigeminalgia z konfliktu naczyniowo-nerwowego u 12-letniej dziewczynki

<sup>1</sup>Klinika Neurologii Dziecięcej  
 Uniwersytetu Jagiellońskiego  
 Collegium Medicum, Kraków  
 Kierownik Kliniki:  
 Prof. dr hab. n. med. Marek Kaciński

<sup>2</sup>Katedra Radiologii  
 Uniwersytetu Jagiellońskiego  
 Collegium Medicum, Kraków  
 Kierownik Katedry:  
 Dr hab. n. med. Andrzej Urbanik

**Dodatkowe słowa kluczowe:**  
 nerw trójdzielny  
 neuralgia trójdzielna  
 konflikt naczyniowo-nerwowy

**Additional key words:**  
 trigeminal nerve  
 trigeminalgia  
 neurovascular compression

Trigeminalgia stanowi ważny problem kliniczny i choć najczęściej dotyczy osób dorosłych, występuje również u dzieci. Stanowi ona niejednokrotnie trudny problem diagnostyczny. W pracy tej przedstawiono przypadek 12-letniej dziewczynki hospitalizowanej w Klinice Neurologii Dziecięcej Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie z objawową neuralgią nerwu trójdzielnego, będącą wynikiem konfliktu naczyniowo-nerwowego. Dziewczynka początkowo leczona była bezskutecznie karbamazepiną, a następnie przeprowadzono zabieg neurochirurgiczny polegający na dekompresji naczyniowej nerwu trójdzielnego. W pracy zwrócono szczególną uwagę na przydatność badań obrazowych MR i MRA w postawieniu prawidłowego rozpoznania w przypadkach oporności na klasyczne leczenie farmakologiczne.

Trigeminalgia is one of the most frequent clinical problems, common in adults but also found in children. In this paper we described a case of 12 years old girl with symptomatic trigeminalgia caused by neurovascular compression, hospitalized in the Department of Pediatric Neurology Jagiellonian University in Kraków. It creates a very difficult diagnostic problem. The girl was first unsuccessfully treated with carbamazepine and afterwards the surgery of neurovascular decompression was performed. We emphasize the crucial role of MR and MRA in cases refractory to classic pharmacotherapy.

### Wstęp

Nerw trójdzielny (*nervus trigeminus*, nerw V) wychodzi z pnia mózgu na pograniczu mostu i konara środkowego mózdu. Składa się on z tak zwanej portio major – korzenia czuciowego i biegnącej przysrodkowo części ruchowej – *portio minor*. Obie części wchodzi do jamy nerwu trójdzielnego (*Meckela*), gdzie w zbiorniku pajęczynówki leży zwój trójdzielny. Z bocznego brzegu zwoju trójdzielnego odchodzą trzy główne pnie nerwu V: nerw oczny (V1), nerw szczękowy (V2) i nerw żuchwowy (V3). Włókna dośrodkowe tworzące część większą pnia nerwu trójdzielnego kończą się w trzech jądrach krańcowych: jądrze czuciowym głównym nerwu trójdzielnego, jądrze pasma rdzeniowego oraz jądrze pasma śródmózgowiowego.

Zwojem dla włókien czuciowych nerwu trójdzielnego jest zwój trójdzielny (*Gasser*), położony w dole środkowym czaszki. Włókna czuciowe wchodzi do pnia na wysokości mostu i wstępują do góry, znajdując zakończenie w jądrze czuciowym głównym (przewodzenie czucia dotyku), jak również schodzą w dół do jądra drogi rdzeniowej (czucie bólu i temperatury) oraz kończą się w jądrze śródmózgowiowym (czucie proprioceptywne żuchwy). Uszkodzenia w obrębie mostu zazwyczaj obejmują jądra czuciowe i ruchowe, powodując porażenie mięśni żwaczy i utratę czucia dotyku na twarzy; natomiast uraz na wysokości rdzenia przed-

łużonego uszkadza tylko drogę zstępującą i powoduje utratę czucia bólu na twarzy [7].

Uszkodzenie nerwu trójdzielnego powoduje porażenie mięśni żwaczy ze zbaczeniem żuchwy w kierunku strony uszkodzenia, utratę zdolności oceny delikatnych bodźców czuciowych, termicznych i bólu w obrębie twarzy, a także utratę odruchów rogówkowego i kichania. Nerw trójdzielny może być uszkodzony przez uraz, nowotwór, tętniak, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, sporadycznie może być zajęty również w przebiegu zapalenia rogów przedniego rdzenia kręgowego czy uogólnionej polineuropatii. Jądra ruchowe i czuciowe w moście i rdzeniu przedłużonym mogą być zniszczone przez guzy nowotworowe rozwijające się w pniu mózgu lub w wyniku uszkodzenia naczyniowego, a ponadto izolowane uszkodzenie włókien zstępujących może powstać w jamistości rdzenia i stwardnieniu rozsia-  
 nym [7].

Neuralgia nerwu trójdzielnego (*trigeminalgia*) jest zaburzeniem czuciowej części nerwu trójdzielnego, charakteryzującym się nawrotowymi, napadowymi, ostrymi, przerywanymi bólami zlokalizowanymi w zakresie unerwienia jednej z gałęzi nerwu trójdzielnego. Jest ona najczęstszą neuralgią, występującą w każdym wieku, zazwyczaj rozpoczyna się jednak w wieku średnim lub starszym, a sporadycznie u dzieci, nieznacznie częściej występuje u kobiet [7]. Jej cechy charakterystyczne przedstawiono w ta-

Adres do korespondencji:  
 Lek. med. Małgorzata Steczkowska  
 Klinika Neurologii Dziecięcej UJ CM  
 30-663 Kraków, ul. Wielicka 265  
 Tel./Fax: (+48 12) 6581870  
 e-mail: neupedkr@cm-uj.krakow.pl

beli I. W większości przypadków nie udaje się wykazać żadnej organicznej choroby nerwu trójdzielnego ani zmian w obrębie OUN, znane przyczyny przedstawiono w tabeli II. W przebiegu stwardnienia rozsianego, ból twarzy występuje jako pierwszy objaw SM u około 10% pacjentów i może wyprzedzać pojawienie się innych objawów SM nawet o kilka lat. Trudnymi do zobrazowania przyczynami trigeminalgii są zaburzenia w ukrwieniu nerwu i ucisk korzenia nerwu przez zmienione mózgowie naczynia tętnicze lub żyłne.

Napad bólu twarzy w neuralgii nerwu trójdzielnego związany jest z wyładowaniami w jądrach zstępujących nerwu, przypuszczalnie z powodu nadmiaru bodźców docierających do jądra. Ból ma charakter napadowy, jest piekący lub palący, rozpoczyna się nagle, może trwać 15 minut lub dłużej a między kolejnymi napadami u chorego nie występują żadne inne objawy. Częstość napadów waha się od wielu w ciągu dnia do kilku w miesiącu, może też występować znaczne łzawienie po stronie bólu. Cechą charakterystyczną są tzw. strefy spustowe (trigger zone) których pobudzenie powoduje wyzwolenie napadu bólu, są to małe obszary na policzku, wardze, nosie, stymulowane przez ruchy twarzy, żucie, czy dotyk. Opisano przypadek kobiety z częstymi, bardzo nasilonymi incydentami bólowymi w zakresie lewej połowy twarzy, które występowały w czasie mówienia. Na podstawie pogłębionego wywiadu stwierdzono związek początku występowania dolegliwości z nową protezą górnej szczęki i obustronnym miejscowym stanem zapalnym w obrębie dziąseł. Po zastosowaniu miejscowego leczenia przeciwzapalnego i laserowej koagulacji uzyskano całkowite ustąpienie dolegliwości [4].

Ból najczęściej dotyczy drugiej gałązki (V2), a w zakresie pierwszej gałązki występuje pierwotnie w mniej niż 5% przypadków. Może on jednak przechodzić na jedną lub dwie pozostałe gałązki, a w 15% przypadków w razie długiego utrzymywania się dolegliwości zajęte są wszystkie 3 gałązki. Sporadycznie (w 5%) ból występuje obustronnie, jednak rzadko w tym samym czasie i obustronna neuralgia nerwu trójdzielnego dotyczy najczęściej chorych ze stwardnieniem rozsianym [7]. Opisano także ciężką obustronną trigeminalgię u kobiety leczonej z powodu cukrzycy typu 2, występującą typowo w 30 minut do 3 godzin po jedzeniu w zakresie I i II gałązki. Objawy ulegały nasileniu wraz z pogorszeniem parametrów wyrównania cukrzycy monitorowanych wartością HbA1c [8].

Za najważniejszą przyczynę neuralgii nerwu trójdzielnego uznawany jest jednak konflikt naczyniowo-nerwowy. Polega on na ucisku zakończeń czuciowych nerwu trójdzielnego przez naczynia krwionośne w tylnym dole czaszki, w okolicy zwoju nerwu trójdzielnego. W wyniku tego ucisku dochodzi do demielinizacji nerwu, a w związku z tym do nasilonego pobudzania nerwu przy nawet minimalnym drażnieniu receptorów znajdujących się w tkankach miękkich twarzy. Najczęściej wyładowania te występują przy powiewie wiatru i chłodnego powietrza goleniu, kichaniu, myciu twarzy, jedzeniu i

ziewaniu. Wiadomo obecnie, że powstanie wyżej opisanego konfliktu sprzyja miażdżycy i nadciśnienie tętnicze [7].

### Cel pracy

Celem pracy jest przypomnienie, że odróżnienie samoistnych i objawowych bólów głowy w wieku rozwojowym jest trudne, a znalezienie przyczyny bólu w postaci konfliktu naczyniowo-nerwowego ma zasadnicze znaczenie dla podjęcia skutecznej terapii.

### Opis przypadku

12-letnia dziewczynka (J.P.), z ciąży II i porodu II, została urodzona z masą ciała 2800g i skalą Apgar 9 punktów. Wywiad rodzinny nie był obciążony a rozwój psychoruchowy adekwatny do wieku. W wieku 11 lat, w kwietniu 2004 roku, wystąpił u niej po raz pierwszy ból w okolicy prawego oka, promieniujący do okolicy czołowej i skroniowej. Do leczenia włączono wtedy karbamazepinę, ale wobec braku korzystnego efektu tej terapii w maju 2004 roku dziecko hospitalizowano w Klinice Neurologii Dziecięcej UJ w Krakowie. W obrazie TK mózgu i zatok przynosowych nie znaleziono zmian patologicznych, MR mózgu z kontrastem wykazał uromiast w sąsiedztwie nerwu V prawego od strony bocznej w zbiorniku mostu 2 milimetrową strefę, ulegającą wzmocnieniu po kontraście i mogąca sugerować konflikt naczyniowo-nerwowy (rycina 1). Sygnał pozostałych uwidocznionych części nerwów czaszkowych był prawidłowy, prawidłowy był również wynik MRA.

Kontynuowano leczenie karbamazepiną w dawce 900 mg/dobę, które jednak było nieskuteczne i w maju 2005 roku nastąpiła kolejna hospitalizacja w Klinice Neurologii Dziecięcej, w związku z nasileniem dolegliwości bólowych. Badanie MR mózgu wykazało wtedy w bezpośrednim przyleganiu do nerwu V w miejscu jego wyjścia z mostu, nieco szerszą niż po stronie przeciwnej i intensywnie wzmacniającą się po kontraście tętnicę dolną mózdzku prawą o nietypowym przebiegu i obraz ten budził podejrzenie konfliktu naczyniowo-nerwowego (rycina 2). W okolicy potylicznej po stronie prawej – stwierdzono ponadto niewielki zanik korowy mózgu. W następnym miesiącu dziewczynka była hospitalizowana i leczona operacyjnie w Klinice Neurochirurgii Akademii Medycznej w Lublinie (Kierownik: Prof. dr hab. n. med. Tomasz Trojanowski), gdzie dokonano dekompresji naczyniowej nerwu trójdzielnego.

Na przełomie 2005/2006 roku dziewczynkę po raz trzeci hospitalizowano w Klinice Neurologii Dziecięcej w Krakowie, z powodu innego niż poprzednio bólu w okolicy czołowej lewej i prawego oczodołu, ustępującego po niesterydowych lekach przeciwzapalnych. W badaniu MRA nie stwierdzono cech malformacji tętniczej w uwidocznionym fragmencie naczyń wewnątrzczaszkowych, uwidoczniono natomiast znacznego stopnia asymetrię sygnału przepływu tętnic łączących tylnych, z bardzo słabo widocznym sygnałem przepływu po stronie prawej. Od kilku miesięcy dziewczynka na psychoterapii pozostaje w stanie dobrym bez leczenia farmakologicznego i bólów głowy.

### Dyskusja

Podejrzenie neuralgii nerwu trójdzielnego stawiane jest na podstawie wywiadu i typowego obrazu klinicznego, a zespół ten opisany został już w starożytności. Większość przypadków, jak się obecnie wydaje, wywołana jest obecnością konfliktu naczyniowo-nerwowego. Pierwszym, który powiązał bezpośrednio przebieg naczyń i nerwu z wystąpieniem neuralgii trójdzielną był Walter Dandy (1925), neurochirurg który wniósł szczególny wkład w rozwój chirurgii tylnej jamy czaszki.

Kliniczna manifestacja konfliktu naczyniowo-nerwowego ma kilka postaci. Najlepiej udokumentowana jest w przypadku tri-

Tabela I

### Cechy charakterystyczne neuralgii nerwu trójdzielnego.

Characteristic features of the trigeminal nerve neuralgia.

Czas trwania napadów od kilku do 2 minut
Ból jest z reguły jednostronny
Ból jest nagły, silny, ostry
Całkowity brak dolegliwości w okresach między napadami
Napady są podobne u wszystkich pacjentów
Ból pojawia się i znika nagle
Kolejne napady są coraz silniejsze
Dodatkowo atakom towarzyszy: łzawienie, skurcz mięśni, ślinotok, pogorszenie słuchu, zaburzenia smaku

Tabela II

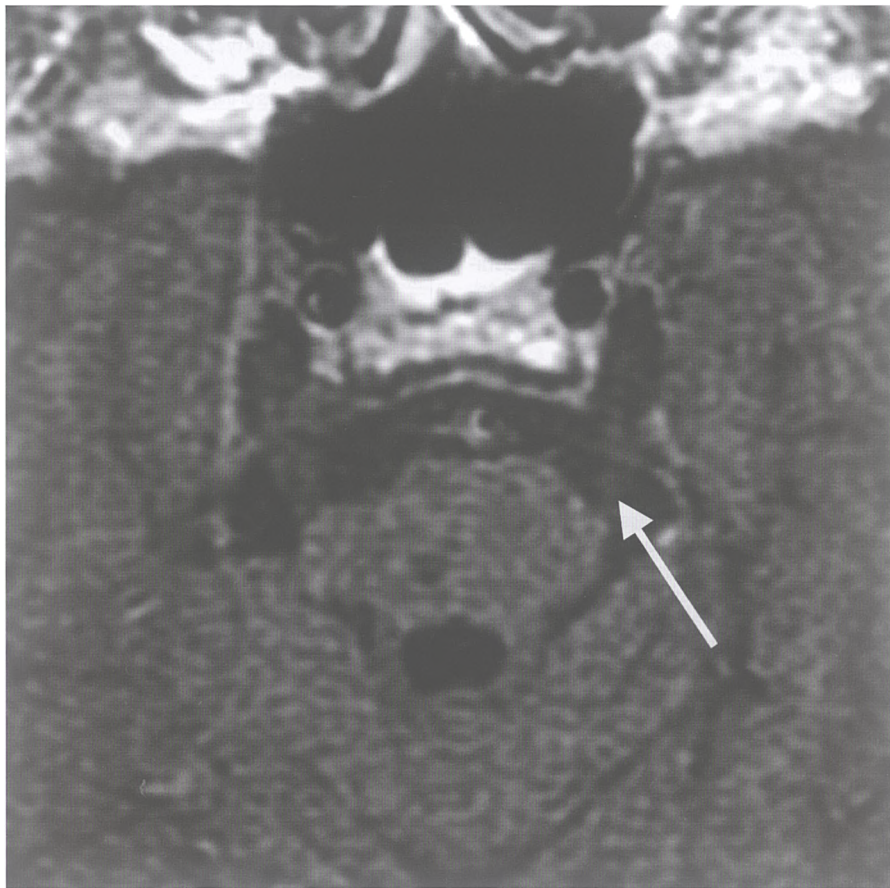
### Przyczyny neuralgii nerwu trójdzielnego.

Causes of the trigeminal nerve neuralgia.

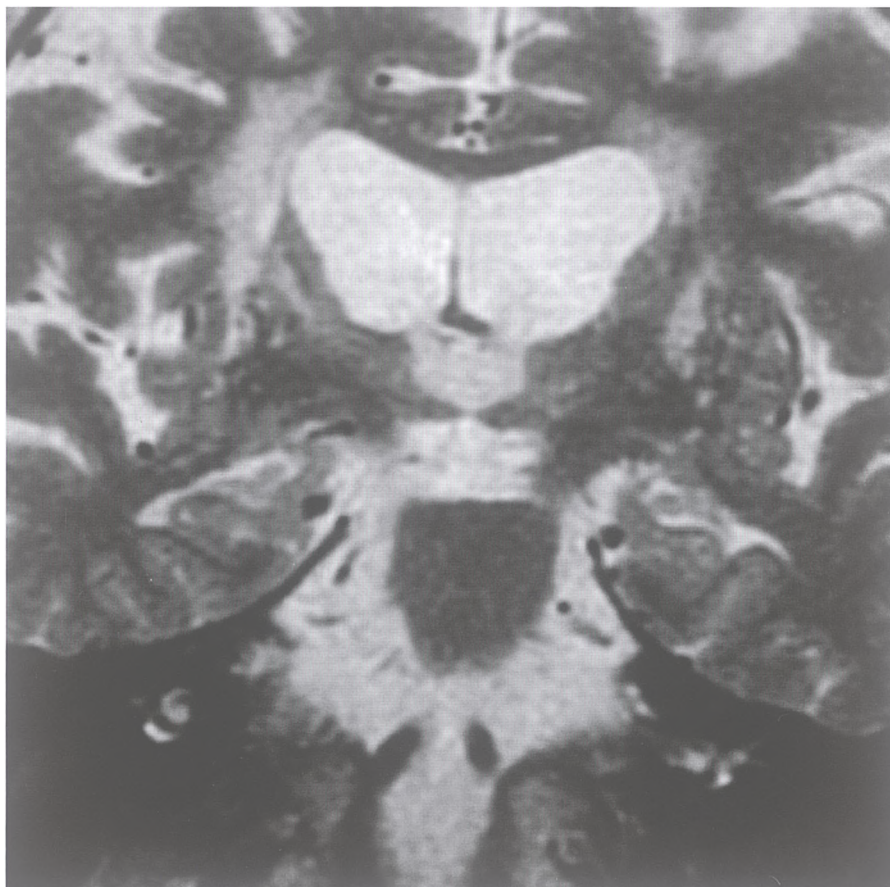
Zwyrodnienie zwoju Gassera	Ucisk przez zmiany naczyniowe
Włóknienie zwoju Gassera	Zapalenie wokół nerwu
Stwardnienie rozsiane	Zaburzenia w ukrwieniu nerwu
Nowotwór	Idiopatyczne

geminalgii oraz połowicznego kurczu twarzy, słabiej w przypadku neuralgii językowo-gardłowej. Naczyniem które najczęściej, bo w 80% przypadków, powoduje wystąpienie konfliktu naczyniowo-nerwowego, jest tętnica mózdzkowa górna, która odchodzi od końcowego odcinka tętnicy podstawnej czasami podwójnym pniem, przebiegając ponad nerwem trójdzielnym. Ponad 10-krotnie rzadziej przyczyną konfliktu jest tętnica dolna przednia mózdzku przebiegająca poniżej nerwu V. Wyjątkowo nerwoból może być wywołany także przez ekstatyczną tętnicę podstawną lub kręgową. Większa częstość występowania trigeminalgii u ludzi starszych może wynikać z nasilających się wraz z wiekiem zmian miażdżycowych oraz tendencją do wydłużania się i zwiększonej krętości naczyń. Z kolei naczyniem żylnym wywołującym konflikt naczyniowo-nerwowy jest najczęściej żyła skalista. Wydaje się, że nie ma bezpośredniego związku między lokalizacją konfliktu a rozwojem pełnego zespołu klinicznego, jednak konflikt naczyniowo-nerwowy zarówno w miejscu wyjścia nerwu V jak i zlokalizowany bardziej obwodowo przed wejściem do jamy Meckela, może być źródłem zespołu bólowego.

Konflikt naczyniowo-nerwowy, nazywany również uciskiem czy spięciem naczyniowo-nerwowym (*neurovascular compression*) w tylnej jamie czaszki, jest zjawiskiem z ograniczonym anatomii prawidłowej i patologicznej. Dochodzi w nim do bezpośredniego sąsiedztwa naczyń i nerwów czaszkowych, a rola takiej konfiguracji anatomicznej mimo że dość dobrze praktycznie poznana, nadal pozostaje przedmiotem dyskusji patogenetycznej [7]. Najprawdopodobniej jednak to zmiana objętości naczyń wywołana tętnieniem może być przyczyną podrażnienia nerwu i wystąpienia neuralgii.



**Rycina 1**  
 MR, SET1 CM, płaszczyzna poprzeczna. Podejrzanie konfliktu naczyniowo-nerwowego (strzałka) u 12-letniej dziewczynki z prawostronną trójczłonową objawową.  
 MRI, SET1 CM, axial plane. Vasoneural compression suspects (arrow) in 12 years old girl with symptomatic right trigeminalgia.



**Rycina 2**  
 MR, 3DT2, płaszczyzna czołowa. Konflikt naczyniowo-nerwowy (strzałka) w zakresie nerwu trójczłonowego po stronie prawej u 12-letniej dziewczynki z trójczłonową objawową.  
 MRI, 3DT2, coronal plane. Vasoneural compression (arrow) in 12 years old girl with symptomatic right trigeminalgia.

Podkreśla się również istotną rolę w patogenezie konfliktu naczyniowo-nerwowego kontaktu naczyń z proksymalnym odcinkiem nerwu, pokrytym mieliną centralną (związaną z oligodendrocytami). Zdaniem wielu autorów prowadzi to do demielinizacji, która w konsekwencji staje się przyczyną zespołu neurologicznego. Zespoły bólowe powstające w ten sposób są następstwem krótkiego spięcia między włóknami przewodzącymi bodźce bólowe i dotykowe. Najczęściej za ucisk nerwu odpowiadają pobliskie naczynia tętnicze, rzadziej naczynia żyłne.

Za metodę z wyboru w diagnostyce konfliktu naczyniowo-nerwowego należy uznać badanie MR, poszerzone w niektórych przypadkach o opcję naczyniową. W badaniu przeprowadzonym przez Kress i wsp. w grupie 48 zdrowych ochotników, na podstawie badania MR, w 73% wykazano obecność konfliktu naczyniowo-nerwowego, przy czym w 61% przypadków dotyczył on naczynia tętniczego, a w 39% naczynia żyłnego. Jak z tego wynika bliskie sąsiedztwo nerwu trójczłonowego i sąsiadujących naczyń jest rzeczą normalną i najczęściej bezobjawową [5]. W badaniu tym można z dużą dokładnością określić miejsce konfliktu oraz uwidocznienie naczynia będące źródłem spięcia nerwowo-naczyniowego, można również wykluczyć inne choroby wywołujące nerwoból, takie jak guz kąta mostowo-mózdzkowego, malformacje naczyniowe (naczyniak, tętniak olbrzymi) czy stwardnienie rozsiane [9]. Dzięki rozwojowi badań neurofizjologicznych, angiograficznych (DSA), rezonansu magnetycznego w tym MRA oraz na podstawie objawów klinicznych i przebiegu choroby, można wykluczyć inne przyczyny napadowego bólu twarzy i właściwie rozpoznać neuralgię oraz wypracować algorytm leczenia [5].

Diagnostyka różnicowa obejmuje przede wszystkim zmiany zapalne zębów, zatok przynosowych, chorobę zwyrodnieniową stawu skroniowo-żuchwowego, zęby zatrzymane, kostniaki, torbiele i klastrerowy ból głowy. Dzięki wczesnemu wykonaniu badań MR i MRA można ustalić przyczynę objawowej trójczłonowej, nawet gdy leży ona poza OUN. I tak właśnie było w opisanym przez Chmielewską i wsp. przypadku kobiety z objawami trójczłonowej w zakresie pierwszej gałązki nerwu V. Po około 1 roku nieefektywnego leczenia farmakologicznego dołączyły się objawy oftalmoplegii z zajęciem nerwów III, IV i VI. W badaniu MR oczodołu stwierdzono obecność patologicznej masy w okolicy szczeliny górnej oczodołu. Podejrzewając zespół Tolosa-Hunta zastosowano sterydoterapię, która jednak nie przyniosła spodziewanych efektów. Ostatecznie w badaniu histopatologicznym po chirurgicznej resekcji masy stwierdzono utkanie typowe dla leiomyosarcoma [2].

Leczenie farmakologiczne neuralgii nerwu trójczłonowego najczęściej jest skuteczne po zastosowaniu karbamazepiny, ale stosowane są również baklofen i fenytoina [1]. Leczenie karbamazepiną nie było skuteczne u 12-letniej własnej pacjentki. Podczas śródoperacyjnej identyfikacji konfliktu naczyniowo-nerwowego istotne jest stwierdzenie, od której strony naczynie uciska korzeń ner-

wu trójdzielnego, gdyż pozostaje to w bezpośrednim związku z obrazem klinicznym. Przy kompresji nerwu od góry występuje neuralgia w zakresie gałęzi V3, przy ucisku bocznym lub przyśrodkowym zespół bólowy występuje w zakresie gałęzi V2, zaś ucisk od dołu korzenia nerwowego prowadzi do nerwobólu w zakresie gałęzi V1 [9] i taka była lokalizacja w przypadku własnym. Dopiero w drugiej połowie lat sześćdziesiątych XX wieku *Peter Janetta* sformułował koncepcję tak zwanych zespołów nadczynności nerwów czaszkowych, u podstaw której leży konflikt naczyniowo-nerwowy. Rozpropagował on metodę mikrodekompresji naczyniowej, jako podstawowego leczenia wyżej wymienionych zespołów chorobowych. Wyniki tak przeprowadzonego leczenia osiągają nawet 90% wyleczeń w przypadku neuralgii nerwu trójdzielnego. Celem zniesienia bólu często stosowane są zabiegi chirurgiczne, obejmujące mikronaczynio-

wą dekompresję, termiczną lub chemiczną gangliolizę z użyciem technik stereotaktycznych i przecięcie korzenia czuciowego nerwu trójdzielnego. Jedną z najbardziej popularnych technik jest termokoagulacja, która wybiórczo niszczy małe, przewodzące ból włókna, oszczędzając jednak włókna ruchowe o większej średnicy. Jednocześnie należy jednak przypomnieć, że około 15% rewizji śródoperacyjnych nie potwierdza obecności konfliktu naczyniowo-nerwowego, pomimo istnienia pełnego zespołu klinicznego [9]. W przypadku własnym konflikt został potwierdzony śródoperacyjnie, a powtórne pojawienie się bólów głowy miało charakter psychogeny i przemijający.

#### **Wniosek**

Badania MR i MRA okazały się przydatne dla ustalenia przyczyny objawowej neuralgii nerwu twarzowego w wieku rozwojowym.

#### **Piśmiennictwo**

1. **Agbelusi G.A., Wright A.A., Danesi M.A.:** Facial neuralgias: analysis of the different types seen at Lagos University Teaching Hospital(Luth). Niger. J. Clin. Pract. 2005, 8, 114.
2. **Chmielewska B., Leszek Kaminski M.:** Progression of preexisting trigeminalgia to Tolosa-Hunt-like syndrome. The importance of neuroimaging for early differential diagnosis. Neurol. Sci. 2003, 24, 281.
3. **Jensen R., Chuman H., Trobe J.D. et al.:** Facial and trigeminal neuropathies in cavernous sinus fistulas. J. Neuroophthalmol. 2004, 24, 34.
4. **Jurgens J.:** Dental Trigeminal neuralgia. Schmerz 1998, 12, 411.
5. **Kress B., Schindler M., Rasche D et al.:** Trigeminal neuralgia: how often are trigeminal nerve-vessel contacts found by MRI in normal volunteers. Rofo 2006, 178, 313.
6. **Nienartowicz J., Markowska-Kosno D., Wnukiewicz J. i wsp.:** Neuralgia obwodowa nerwu trójdzielnego - leczenie objawowe. Dent. Med. Probl. 2003, 40, 261.
7. **Rowland P.:** Neurologia Merritta. Urban&Partner, Wrocław 2004.
8. **Takayama S., Osawa M., Takahashi Y. et al.:** Painful neuropathy with trigeminal nerve involvement in type 2 diabetes. J. Int. Med. Res. 2006, 34, 115.
9. **Ząbek M.:** Zarys neurochirurgii. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 1999.