

REVISION BIBLIOGRAFICA**Diagnóstico y conductas en las cefaleas trigeminales autonómicas****Diagnosis and behavior in autonomic trigeminal headaches**

Dr. Erélido Hernández Valero¹, Dra. María Octavina Rodríguez Roque².

¹ Especialista de I Grado en Neurología. ²Especialista de II Grado en Neurología. Hospital provincial universitario "Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

RESUMEN

Las cefaleas trigeminales autonómicas son cefaleas primarias que incluyen: la cefalea en racimos, hemicránea paroxística, el síndrome de cefalea unilateral neuralgiforme, de corta duración, con inyección conjuntival y lagrimeo y la hemicránea continua; se acompañan de manifestaciones autonómicas como son: ptosis palpebral, lagrimeo, congestión nasal y rinorrea, síndrome de Horner (ptosis palpebral, miosis y enoftalmos) y cambios de coloración de la piel periocular y de la mejilla. En el presente trabajo proponemos un acercamiento diagnóstico y terapéutico hacia dicha entidad nosológica.

Palabras clave: Neuralgia del trigémino

ABSTRACT

Autonomic trigeminal headaches are primary headaches which include: cluster headaches, paroxistical hemicrania, and syndrome of unilateral headache in a neuralgic way, of short duration, accompanied by conjunctival injection and tearing and the continuous hemicrania. It is also accompanied by autonomic manifestations such as: palpebrate ptosis, tearing, nasal congestion, rhinorrhea, Horner syndrome (palpebrate ptosis, miosis, and enophthalmos) and changes in the coloration of the periocular skin and in the cheek. In this paper we propose the most likely diagnosis and therapeutic to this nosologic entity

Key Word: Trigeminal neuralgia

INTRODUCCIÓN

Existe un grupo de cefaleas primarias que se acompaña,

invariablemente, de una serie de manifestaciones autonómicas como son: ptosis palpebral, lagrimeo, congestión nasal y rinorrea, síndrome de Horner (ptosis palpebral, miosis y enoftalmos) y cambios de coloración de la piel en la zona periocular y de la mejilla. Todo parece indicar que algunas conexiones entre el sistema sensitivo trigeminal y la porción craneal del sistema parasimpático, a nivel del tronco encefálico, son las responsables de esta asociación sintomática. ⁽¹⁾

A este grupo de afecciones se le llama cefalalgias trigeminales autonómicas e incluye: la cefalea en racimos (CR), hemicránea paroxística (HP), el síndrome de cefalea unilateral neuralgiforme, de corta duración, con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT) y la hemicránea continua (HC); aunque frecuentemente la HC, por ser una cefalea que se mantiene en el tiempo, no se clasifica dentro de este grupo. ^(2,3)

Este acápite, en el estudio de las cefaleas, ha sufrido algunas modificaciones recientes y resulta muy importante su reconocimiento puesto que está demostrado que hay dificultades para su diagnóstico y tratamiento adecuados; un ejemplo que ilustra el planteamiento anterior es que los pacientes con cefalea en racimos deben esperar un tiempo aproximado de 6,6 años para que sean correctamente diagnosticados y la cantidad promedio de facultativos visitados previamente es 4. ⁽⁴⁾

Consideramos oportuno hacer un trabajo que recoja las principales características clínicas de estas cefaleas primarias para concretar su diagnóstico y diferenciación

Recibido: 23 de enero de 2008

Aprobado: 4 de marzo de 2008

Correspondencia:

Dr. Erélido Hernández Valero.

Hospital provincial universitario "Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

erelido@yahoo.com

y abordar los elementos terapéuticos, enfatizando en los que están a nuestro alcance, pero mencionando a modo de actualización, los avances más recientes.

En esta revisión bibliográfica se ha tomado la clasificación realizada por The International Classification of Headache Disorders, por considerarla del más alto nivel.

Se presentan los conceptos generales que pueden ayudar en su diagnóstico y tratamiento.

DESARROLLO

CEFALEA EN RACIMOS

Diagnóstico

A la CR se le ha llamado la "cefalea suicida", debido a la gran intensidad que puede alcanzar este dolor y que por suerte tiene corta duración, pues de no ser por eso pudiera ser inaguantable.

Tiene una forma de presentación muy típica que favorece el diagnóstico, también es relativamente fácil de tratar en la mayoría de los pacientes. Aproximadamente entre el 80 % y 90 % de los casos tienen el "racimo" de forma episódica y se le llama cefalea en racimo episódica. En estos pacientes las remisiones duran más de cuatro semanas. En entre el 10 % y 20 % de las personas el dolor se presenta permanentemente por lo que se le nombra cefalea en racimo crónica, en estos casos los enfermos pasan más de un año sin remisiones o las remisiones duran menos de un mes. ⁽²⁾

El dolor es estereotipado y se presenta en episodios donde, además de intenso y de corta duración, se manifiesta siempre unilateralmente, con la asociación de síntomas autonómicos que previamente comentamos. La localización suele ser retroorbital (aproximadamente el 70 % de los casos), periorbital y occipitonucal; la calidad es taladrante, quemante, "en puñalada", nunca el dolor es ligero ni moderado. La duración de un episodio oscila entre 15 y 180 minutos pero en más del 75 % de las veces persiste más de 60 minutos. La cantidad de episodios en un día oscila entre uno y tres; los periodos críticos son: entre 1:00 am y 2:00 am; 1:00 pm y 3:00 pm y poco antes de la 9:00 pm. Es frecuente que el paciente se despierte con el dolor, 60 o 90 minutos después de haberse acostado puesto que es muy común que se produzca durante el primer periodo de sueño REM (Rapid Eyes Movement). ⁽⁵⁾

La cefalea en racimo es un episodio aislado; el racimo o ciclo es el periodo en el que el paciente sufre cefaleas diarias de este tipo. Estos ciclos se prolongan entre 2 y 12 semanas y se presentan uno o dos por año. Se conocen por remisiones los periodos en que el paciente está fuera de los racimos y duran frecuentemente entre 6 meses y 2 años.

Los síntomas simpáticos que se asocian son, por orden descendente de frecuencia, lagrimeo, inyección conjuntival, congestión nasal, rinorrea y síndrome de

Horner incompleto. Es muy frecuente la asociación de síntomas migrañosos, lo cual puede ser responsable, parcialmente, de los errores que se presentan en el diagnóstico. Se ha encontrado que la fonofobia y la fotofobia es tan frecuente en la CR como en la migraña ⁽⁶⁾, también son frecuentes las náuseas y vómitos. Durante los episodios los pacientes muestran agitación, desesperación e irritabilidad extrema, en ocasiones se retuercen en el lecho sin poderse mantener inmóviles o quietos, prácticamente en un estado de agonía, sólo el 3 % puede yacer inmóvil durante un ataque. ⁽⁷⁾

Hay varios factores que pueden actuar como agentes desencadenantes de los racimos, dentro de estos están el alcohol ⁽⁸⁾, medicamentos (nitritos), histamina, clima cálido y mirar la televisión. ⁽⁹⁾

Los pacientes con CR padecen frecuentemente de úlcera gástrica y tienen aumento de la secreción ácida del estómago, posiblemente esto sea efecto también de los hábitos tóxicos puesto que, casi siempre, son fumadores y consumidores de bebidas alcohólicas. ⁽¹⁰⁾

La Sociedad Internacional de Cefalea creó en el año 2004 un comité de expertos para revisar la clasificación, hasta ese momento vigente, de cefalea. De ese análisis salieron los criterios diagnósticos, entre otros, de la CR, los se muestran a continuación:

Criterios para el diagnóstico de la cefalea en racimos: *

- A. Al menos 5 ataques que cumplan con los criterios del B al D.
- B. Dolor intenso o muy intenso, unilateral, orbital, supraorbital y/o temporal que dura entre 15 y 180 minutos si no se trata.
- C. El dolor se acompaña, al menos, por uno de los siguientes síntomas:
 1. inyección conjuntival ipsilateral y/o lagrimeo
 2. congestión nasal ipsilateral y/o rinorrea
 3. edema palpebral ipsilateral
 4. sudoración ipsilateral de la frente y la cara
 5. miosis ipsilateral y/o ptosis palpebral
 6. sensación de inquietud o agitación
- D. Los ataques tienen una frecuencia entre uno en días alternos y 8 por día.
- E. E. No atribuible a otra causa.

La CR produce el cambio obligado del estilo de vida del 95 % de las personas que la padecen y reduce la habilidad laboral del 82 % de ellos, problemas que resultan más significativos en los casos de CR crónica. ⁽¹¹⁾

Es necesario tener en cuenta que el diagnóstico diferencial de la CR requiere la exclusión de algunas enfermedades que se han asociado a cuadros que, incluso, cumplen los criterios de la enfermedad y en los cuales hay una clara causa orgánica, como puede ser la

disercción carotídea, metástasis leptomenígea, granuloma hipofisario, metástasis del seno cavernoso, etc. ⁽¹²⁻¹⁴⁾

Tratamiento

En el abordaje terapéutico de las cefaleas existen tres tipos de tratamiento farmacológico: Tratamiento abortivo (es aquel que se dirige a resolver total o parcialmente el dolor en una crisis puntual); tratamiento de transición (es como una terapia preventiva a corto plazo que se inicia al mismo tiempo que el tratamiento preventivo y que permite una disminución de la frecuencia de los ataques mientras se alcanza la dosis farmacológica de los medicamentos de sostén); tratamiento preventivo (se usa para disminuir la frecuencia, la intensidad y la duración de los episodios. En este tipo de cefalea se usa menos puesto que es poco frecuente que los pacientes lo requieran en periodos intercrisis).

Refiriéndonos directamente a la CR debemos plantear que con las medidas disponibles actualmente solo el 70 %-80 % de los pacientes resuelven la crisis aguda. ⁽¹⁵⁾

Tratamiento abortivo:

Probablemente resulte increíble que en una era plagada de fármacos novedosos sea reconocido el oxígeno inhalado como un excelente agente abortivo de las crisis, esto resulta muy favorable por la disponibilidad y el bajo costo que implica. El oxígeno debe aplicarse al 100 % entre 7 y 10 litros por minuto.

Existen algunas diferencias entre la respuesta de los distintos pacientes, en algunos es completamente eficaz y en otros se mantiene el alivio mientras se aplica el oxígeno y puede aparecer el dolor cuando este es retirado. Su efectividad está reconocida hace décadas ⁽¹⁶⁾. Se han reportado evidencias de pacientes que no responden bien al volumen de oxígeno que sugerimos y sí lo han hecho a volúmenes superiores a los 12 litros por minuto; por tanto se recomienda no considerar falta de respuesta hasta tanto no se haya probado con no menos de 15 litros por minuto que es perfectamente permisible y seguro. ⁽¹⁷⁾

Sumatriptán:

Recientemente queda incorporado el sumatriptán a la lista de medicamentos empleados en nuestro país y es necesario aprovechar sus bondades y conocer sus riesgos. Desde 1991 quedó bien demostrada la utilidad del Sumatriptán en el tratamiento agudo de la CR ⁽¹⁸⁾ y posteriormente su utilidad sostenida durante meses de empleo repetido ⁽¹⁹⁾.

El Sumatriptán se presenta en ampulas de 6mg para administración subcutánea y es esa precisamente la forma en que podremos utilizarla desde ahora en nuestros centros de urgencias, no procede su empleo en más de una ocasión por crisis puesto que estamos

tratando un tipo de cefalea primaria que generalmente tiene corta duración, aunque puede ser necesario su uso varias veces en el día. Se puede emplear el mismo medicamento en forma de spray nasal lo cual queda preferentemente recomendado para pacientes que, por alguna causa, no se pueden inyectar; por ahora no contamos con esta forma de presentación pero su utilidad ha sido demostrada con resultados de efectividad inferiores a los que se alcanzan con la administración subcutánea ⁽²⁰⁾. Este medicamento pertenece a una familia bastante extensa de agonistas de los receptores de serotonina (5-HT₁) que surgieron primeramente como tratamiento de la migraña; su empleo está contraindicado en pacientes que tienen antecedentes de infarto agudo del miocardio, hipertensión arterial e ictus.

La dihidroergotamina en ampulas de 1mg también está disponible en nuestro medio, se emplea por vía intramuscular y puede repetirse nuevamente si en media hora no se ha quitado el dolor. Debe cuidarse su uso en múltiples ocasiones precisamente en el "racimo" puesto que no se deben sobrepasar las dosis de 4mg al día ni 21mg a la semana.

Presenta las mismas contraindicaciones que los triptanes porque también es un agonista serotoninérgico. Recientemente se ha comenzado a utilizar la dihidroergotamina en forma de spray nasal con buenos resultados en la migraña, se ha demostrado que alcanza una biodisponibilidad de un 40 %; se vence así el principal obstáculo de los ergóticos ⁽²¹⁾.

El tartrato de ergotamina existe en nuestro medio combinado con cafeína 1mg y 100mg respectivamente y lo conocemos como Ergofeína, es también más usado en la migraña. En la CR seguramente no es necesario más de 1 tableta aunque se pudiera repetir en aproximadamente media hora si fuera necesario. Se recomienda usarlo no más de 2 días consecutivos y para volverlo a emplear debe respetarse un intervalo no menor de 4 días. ^(22, 23)

Aunque no esté presente en nuestro medio se han realizado estudios que demuestran la efectividad del zolmitriptán (10mg por vía oral) en este tipo de cefalea, pero en menor grado que el sumatriptán por vía subcutánea y el oxígeno inhalado ⁽²⁴⁾. También se ha comprobado su eficacia en forma de spray nasal. ⁽²⁵⁾

Otro medicamento recientemente probado es el octreotido en forma subcutánea 100µg, aunque su efectividad es moderada y se recomienda para casos que no responden bien a las terapias antes mencionadas. ⁽²⁶⁾

El bloqueo del nervio occipital mayor (nervio de Arnold) es una terapia que se puede ver como abortiva de la crisis y también como de transición. Ciertamente los estudios que reportan su efectividad no tienen un diseño metodológicamente confiable; no obstante, aunque no haya punto de Arnold doloroso a la palpación, la mayoría (hasta 96 % de los casos para algunos autores) tiende a

^{*}Tomado de: Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. Cephalalgia 2004;24(suppl 1):9-160.

mejorar con esta práctica⁽²⁷⁻³⁰⁾. Lo más recomendable es una combinación de triamcinolona y algún anestésico como la lidocaína, el efecto se puede sostener por aproximadamente dos semanas.

Tratamiento de transición:

Los más utilizados en este grupo son los esteroides. Desde 1980 se ha demostrado su efectividad, que llega a ser muy buena en el 77 % de los casos, para este tipo de cefalea.⁽³¹⁾

Se puede utilizar la prednisona en dosis descendente iniciando por 80mg 2 días y rebajando 20 mg cada 2 días hasta eliminarla⁽⁵⁾. También se ha demostrado la efectividad de la dexametazona 4mg dos veces al día por dos semanas y luego una semana más 4mg diarios.⁽³²⁾

La ya mencionada dihidroergotamina también tiene efectividad en la transición, solo que, como sabemos, debemos evitar su empleo prolongado y por tanto se recomienda usarlo por uno o dos días, en este caso su uso es intravenoso lo cual constituye una limitante debido a la necesidad de efectuarse la terapia en un centro con determinadas condiciones técnicas. Su efectividad ha quedado demostrada tanto en casos episódicos como crónicos, aunque se han visto mejores resultados en los primeros.⁽³³⁾

Tratamiento preventivo:

Es necesario comenzar la medicación inmediatamente que se realice el diagnóstico, para alcanzar las dosis adecuadas. Estos medicamentos deben retirarse lentamente luego de concluir el racimo o ciclo, puesto que, parece ser, que continuar con la terapia no previene la aparición de nuevos periodos de cefalea. En ocasiones es necesario alcanzar altas dosis y es frecuente que tengamos que ensayar con varios medicamentos antes de encontrar el efectivo.

El verapamilo es el medicamento más utilizado, se demostró su eficacia contra placebo en un ensayo clínico en 1999⁽³⁴⁾. Usualmente se comienzan a utilizar 80mg tres veces al día y cada 4 o 5 días se pueden añadir 80mg; cuando se sobrepasan los 450mg al día es necesario realizar un electroencefalograma, pues existe la posibilidad de la existencia de un bloqueo⁽³⁵⁾, si no hay problemas pueden usarse dosis superiores a 800mg diarios. Puede asociarse a mareos, edema, náuseas, fatiga, hipotensión, bradicardia, etc.

El carbonato de litio, que es más utilizado para el trastorno bipolar, ha demostrado su utilidad en la CR, incluso con una eficacia semejante al verapamilo pero con más reacciones adversas⁽³⁶⁾. Debe iniciarse con 300mg al acostarse y subir la dosis sin pasar de 900mg al día, debe mantenerse la concentración en sangre entre 0,3 y 0,8mmol. Se deben monitorizar las funciones tiroidea y renal, puede aparecer temblor, diarrea y poliuria.

El ácido valproico, menos convincentemente, se invoca como una buena opción para la prevención de la CR, un

estudio le reconoce una reducción de la cefalea en aproximadamente un 55 %⁽³⁷⁾ otro estudio, bien diseñado, arrojó que no resulta concluyente de beneficio para los pacientes que lo utilizan puesto que se redujo la cefalea en el grupo que usaba el valproato en el 50 % y en los de placebo en el 62 %⁽³⁸⁾. Puede comenzarse con una dosis de 500mg al día y elevarse cada 5 días hasta llegar a 3000mg diarios. Es necesario chequear periódicamente la función hepática.

En el grupo de las nuevas drogas antiepilépticas se halla el topiramato que además de ser uno de los antiepilépticos más efectivos, entre los de reciente aparición, se ha demostrado su utilidad en la migraña y en la CR⁽³⁹⁾. Debe comenzarse a emplear con 25mg al día y cada 5 días se pueden subir 25mg hasta 75mg pero se han reportado casos con dosis necesarias y toleradas superiores a los 300mg.

Aunque no está disponible en nuestro medio debemos comentar que la melatonina, hormona que se libera en la glándula pineal y que para muchos es responsable de iniciar el comportamiento rítmico de muchos procesos orgánicos, existe también como medicamento y se ha empleado con buenos resultados en la CR, resulta útil fundamentalmente como terapia adyuvante de los demás fármacos comentados, pues permite reducir la dosis de los mismos y con eso sus efectos adversos.⁽⁴⁰⁾

Para aquellos pacientes que, a pesar de las distintas opciones terapéuticas empleadas, aún no han encontrado alivio quedan estrategias invasivas que se pueden practicar, conocidas como tratamiento quirúrgico de la CR, la cual necesita hacerse en centros de alto nivel de especialización. Previamente deben evaluarse rigurosamente los pacientes, deben ser aquellos que tienen periodos intercrisis ausentes o muy cortos, cefalea estrictamente unilateral, circunscrita en la división oftálmica del trigémino y ser psicológicamente estables sin adicciones a medicamentos⁽⁴¹⁾. También requiere una explicación detallada de las posibles secuelas que arrastrará el paciente una vez practicada la cirugía y que dependen del tipo de operación a realizar.

Entre las técnicas que más se han empleado están la interrupción de la inervación parasimpática de la región ocular mediante la sección del nervio petroso superficial mayor, el nervio intermedio o el ganglio esfenopalatino. Es necesario plantear que con estas intervenciones pueden eliminarse los síntomas autonómicos asociados a la cefalea, sin que se resuelva el dolor que transcurre por la vía trigeminal. Por otra parte, se puede producir lesión mecánica, química o física de las vías sensitivas trigeminales^(42,43), que pueden ocurrir en varios sitios desde la órbita hasta el núcleo, pero estas se asocian a secuelas importantes como las úlceras corneales y anestesia dolorosa, además en ocasiones no ofrece la solución total.⁽⁴⁴⁾

CEFALEA HENICRÁNEA CRÓNICA PAROXÍSTICA

Diagnóstico

Este infrecuente tipo de cefalea fue descrito por primera vez en 1974⁽⁵⁰⁾, se caracteriza por dolores de corta duración y alta frecuencia, que se ubican en región orbitaria, temporal, por delante o por detrás de la oreja; se trata de un dolor constante o pulsátil casi siempre intenso que se puede irradiar al cuello o al hombro, en su porción ipsilateral, es siempre unilateral. El dolor dura entre 2 y 30 minutos y ocurre más de 5 veces al día; se puede generar por rotar el cuello o flexionar la cabeza hacia el lado del dolor, rara vez ocurre en las noches por lo que no se considera relacionado a los ciclos de sueño, contrario a lo que sucede en la CR.

Los signos y síntomas autonómicos también están presentes, representados por lagrimeo, congestión nasal, inyección conjuntival, rinorrea y ptosis palpebral; no se ha descrito en este tipo de cefalea un síndrome de Horner bien establecido.^(51,52)

Esta afección muestra una razón mujer-hombre de 3:1; puede ocurrir en cualquier edad pero es más propia de la segunda y tercera décadas de la vida; se observa en todas las razas y su verdadera prevalencia se desconoce. Se ha reconocido como promedio de duración de la enfermedad 13 años aproximadamente sin que sean concluyentes esos datos⁽⁵¹⁾. Los síntomas pueden empeorar o mejorar durante la menstruación.

En estudios realizados con tomografía por emisión de positrones se ha demostrado la activación, durante las crisis, del hipotálamo en su región posterior y el mesocéfalo en su región ventral^(53,54) que no son los sitios exactos que se activan en la crisis de CR, pero están muy cercanos por lo que se considera que tienen relación fisiopatológica.

En ocasiones se presenta de manera secundaria a otros procesos que se recomienda descartar siempre que se piense en HCP, por eso se sugiere realizar resonancia magnética nuclear a todos estos pacientes; estas otras afecciones son: microadenomas paraselares, quistes maxilares, infarto occipital, gangliocitomas de la silla turca, zona oftálmico, malformaciones arteriovenosas, meningioma del seno cavernoso, tumor frontal, etc.

Otra manera de intervención y la más empleada de estas opciones: la termocoagulación por radiofrecuencia, se emplea desde la década de los 80⁽⁴⁵⁾ con resultados discretamente satisfactorios; esta permite reducir las secuelas por ser más controlable la intensidad de la lesión que se produce. La evolución de este tratamiento quirúrgico está dando paso a una nueva perspectiva: la estimulación de estructuras que tienen que ver con la generación del "racimo", principalmente el tálamo posteroinferior, esto implica la colocación de un electrodo con técnicas de mínimo acceso. Con ella se están produciendo resultados sumamente alentadores con pocos efectos adversos.⁽⁴⁶⁻⁴⁹⁾

Tratamiento

En esta enfermedad el tratamiento constituye una prueba diagnóstica, esto está en relación con la gran sensibilidad que tiene la mayoría de los pacientes a la indometacina, tanto es así que para muchos no se asegura el diagnóstico hasta que no se halla realizado una prueba terapéutica y esta a su vez es muy útil para diferenciarla principalmente de la CR y síndrome de cefalea unilateral neuralgiforme, de corta duración, con inyección conjuntival y lagrimeo SUNCT^(56,57). Se puede comenzar a administrar una tableta de 25mg dos veces al día durante tres días e ir incrementando la dosis progresivamente hasta lograr el alivio de los síntomas.⁽⁵⁾

La mayoría responde a las 48 horas aproximadamente de tratamiento y casi nunca es necesario sobrepasar los 150mg al día, pero se han reportado casos en los que se ha necesitado dosis superiores a los 300mg al día. Es frecuente que se tenga que administrar concomitantemente algún medicamento para proteger la mucosa gástrica, por ejemplo antihistamínico H2, prostaglandina o inhibidores de la bomba de protones. Algunos pacientes no tienen una respuesta satisfactoria a la indometacina y otros sufren un regreso inmediato de los síntomas una vez retirado el medicamento.⁽⁵⁷⁾

Se han estudiado otros medicamentos como alternativas terapéuticas, aparte de la indometacina; algunos no están disponibles en nuestro medio como los inhibidores de la cicloxigenasa II (Celecoxib y Rofecoxib)⁽⁵⁸⁻⁶¹⁾ y otros que sí están a nuestro alcance como el ácido acetil salicílico, naproxeno, piroxicán, acetazolamida, prednisona, entre otros. Es necesario expresar que las respuestas a estos medicamentos son variables y generalmente en muchos casos no responden.⁽⁶²⁾

Aunque los ataques son de breve duración en algunas ocasiones en que se prolonguen más se puede emplear el sumatriptán; existen reportes de que el oxígeno inhalado también elimina las crisis en algunos pacientes.⁽⁶³⁾

SÍNDROME DE CEFALEA UNILATERAL NEURALGIFORME, DE CORTA DURACIÓN, CON INYECCIÓN CONJUNTIVAL Y LAGRIMEO (SUNCT: syndrome of short-lasting, unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing)

Diagnóstico

Esta es una enfermedad descrita desde 1978⁽⁶⁴⁾ que tiene una epidemiología desconocida, aunque se supone que de muy baja incidencia; muchos especialistas no han visto o diagnosticado un caso en toda una vida de práctica médica. Parece predominar ligeramente entre los hombres con una razón hombre-mujer de 1.2-1.⁽⁶⁵⁾

Se presenta fundamentalmente entre los 40 y 70 años y la edad media de aparición es 51 años. El dolor es unilateral generalmente, aunque en ocasiones se puede presentar bilateral, se ubica en región orbital y

periorbital, frente y sien; se puede irradiar a la nariz, oído, paladar y mejilla. Dicho dolor se describe en puñalada, quemante o como un "corrientaza" de moderado a intenso y por suerte tiene una duración muy corta que ayuda a reconocer el SUNCT, pues dura ente 5s y 240s, principalmente menos de 60s; alcanza su mayor intensidad 2s o 3s después de haber comenzado.

Se pueden presentar entre 1 y 80 episodios en un día con una media de 28 y en muy pocas ocasiones se presenta durante el sueño. La evolución de la enfermedad es por periodos de actividad que se presentan una o dos veces por año y pueden durar desde varios días a varios meses, estos tienden a incrementarse con el decursar del tiempo y están separados por periodos libres de crisis que tienen también una duración variable, a veces, de años.

Junto al dolor se presenta inyección conjuntival, lagrimeo, rinorrea y obstrucción nasal, todos ipsilateral al dolor. Con menos frecuencia se observa el edema palpebral, rubor facial, fotofobia, blefarospasmo y enoftalmos; ocurren unos segundos después de iniciarse el dolor y desaparecen con este aunque en ocasiones se pueden extender hasta 30s después que desaparece el dolor.

En el SUNCT no hay asociación frecuente con náuseas, vómitos, fotofobia o fonofobia. La crisis puede sobrevenir sin un agente desencadenante pero es frecuente que algunos gestos o movimientos actúen como "gatillo" del dolor, los más conocidos son: masticación, soplar la nariz, toser, tocarse la frente, apretarse los párpados y movimientos del cuello.

En la mayoría de los pacientes que tienen SUNCT las pruebas diagnósticas por neuroimagen resultan negativas y por tanto se le prefiere considerar como un síndrome primario, sin embargo existen algunos casos en los cuales se prefiere el término secundario porque se puede demostrar alguna alteración que se pueda asociar causalmente con la cefalea, estos pueden ser malformaciones arteriovenosas en el puente encefálico y cerebelo, infarto del tallo cerebral, angioma cavernoso en el puente, impresión basilar, craniosinostosis e infección por virus de inmunodeficiencia humana⁽⁶⁶⁾. Se ha demostrado también la relación con prolactinomas y tumores pituitarios productores de tirotrópina (TSH).⁽⁶⁷⁾

Se ha observado la activación hipotalámica unilateral y bilateral al igual que en la CR y en la hemicránea crónica paroxística mediante el empleo de tomografía por emisión de positrones, incluso en un caso se presentó el tratamiento efectivo con estimulación hipotalámica.⁽⁶⁸⁾

Tratamiento

De todos los medicamentos utilizados, posiblemente el que más efectividad ha demostrado es la lidocaina administrada por vía endovenosa, que, incluso, se ofrece como una prueba terapéutica semejante al efecto de la indometacina en la HP⁽⁶⁹⁾. Esto se invoca como prevención a corto plazo puesto que el efecto preventivo dura unas tres semanas para pacientes con SUNCT

crónico y seis meses para los casos con SUNCT esporádico.

Se han empleado varios medicamentos para lograr la prevención a largo plazo de los ataques, entre ellos destacan el lamotrigine en dosis de 300mg/ día, que mejora al 68 % de los pacientes con SUNCT^(56,70,71); el topiramato que a pesar de los efectos adversos se ha invocado también como una alternativa⁽⁷²⁾. El gabapentín es otro de los antiepilépticos que se ha utilizado con discretos buenos resultados^(73,74). Tal vez, más a nuestro alcance está la carbamazepina, con la cual se tiene mucha experiencia acumulada en el tratamiento del dolor neuropático, esta no ha mostrado resultados muy alentadores pero es una opción que debemos conocer, se ha empleado a dosis aproximadas a los 900mg / día.^(75,76)

Con tratamiento quirúrgico se han reportado trabajos que en algunos casos han logrado respuesta satisfactoria como es el ejemplo de la descompresión microvascular del nervio trigémino (proceder de Jannetta)⁽⁷⁷⁾, el bloqueo químico del nervio occipital mayor⁽⁷⁸⁾ y la estimulación cerebral profunda de la región posterior del hipotálamo.⁽⁷⁹⁾

El tratamiento de los episodios individuales de dolor prácticamente no procede si tenemos en cuenta la duración de la cefalea que no permite que la mayoría de los fármacos alcance una concentración plasmática y un efecto farmacológico adecuado. Se han reportado eventuales empleos de diferentes técnicas quirúrgicas en el tratamiento del SUNCT.

CEFALEA HEMICRÁNEA CONTINUA

Diagnóstico

Se trata de un síndrome raro que afecta más a mujeres que a hombres y aunque se sospecha que existe un subregistro no se han reportado muchos más casos que una centena. El 85 % de los casos cursa con una forma no remitente y el resto de forma remitente, esta última tiene periodos de alivio del dolor.

Se manifiestan dos tipos de dolor en estos pacientes: uno es un dolor continuo que está permanentemente presente y que solo se alivia en los infrecuentes casos de la forma remitente, se ubica en la región periorbital o en la sien y es casi exclusivamente unilateral y del mismo lado; el otro es el dolor que corresponde con las exacerbaciones, las cuales se superponen al dolor constante, pueden ocurrir con patrones temporales muy diversos y tienen mucha más intensidad, llegando a producir discapacidad lo cual no es frecuente en el dolor constante. Este último es el que se acompaña de síntomas autonómicos como son: lagrimeo, ptosis palpebral, congestión nasal, rinorrea, edema palpebral y otros frecuentes en la migraña como: fonofobia, fotofobia, náuseas y vómitos.⁽⁸⁰⁾

Se ha demostrado que hay cambios en el metabolismo hipotalámico en esta afección, consistentes con activación de la región posterior y contralateral así como

en la región rostral, dorsal, ipsilateral del puente; estos datos aparecen con estudios de tomografía por emisión de positrones y son características ya notadas en pacientes con migraña (puente) y cefalea en racimos (hipotálamo) lo cual puede estar relacionado con la presencia de elementos de ambas enfermedades durante las exacerbaciones de la HC. ⁽⁸¹⁾

Tratamiento

Es muy significativa la respuesta de esta enfermedad al tratamiento con la indometacina, lo cual se reconoce como un elemento diagnóstico de valor. Muchas veces se resuelve el cuadro luego de una única dosis. Aunque se han empleado otros medicamentos como el piroxicán, naproxeno, ibuprofeno, ciclodextrina, etc. no se ha logrado con ninguno una respuesta tan acertada como con la indometacina. Por otra parte se han estado probando nuevos medicamentos que han mostrado efectividad como son los inhibidores de la ciclooxigenasa 2 rofecoxib y celecoxib ⁽⁸²⁾ y el topiramato. ⁽⁸³⁾

Se ha estado trabajando para demostrar la efectividad de la estimulación cerebral profunda en el hipotálamo posterior para la HC ⁽⁸¹⁾. También la estimulación eléctrica del nervio occipital mayor. ⁽⁸⁴⁾

Para muchos pacientes es posible reducir la dosis de indometacina, estos son aproximadamente la mitad de los casos y principalmente aquellos que tienen más edad, otros no pueden reducir la dosis del fármaco y aunque padezcan efectos adversos deben mantenerse sin cambios. ⁽⁸⁵⁾

CONCLUSIONES

Como ya hemos comentado existen evidencias de las dificultades que se presentan en el diagnóstico de estos tipos de cefaleas primarias ⁽⁴⁾, esto puede justificarse, al menos parcialmente, porque han existido controversias en el análisis de ellas, lo cual se hace patente, por ejemplo, con el caso de la HC en cuanto a su clasificación, también algunas muestran muy baja frecuencia por lo que muchos médicos no tienen la oportunidad de verlas en su vida profesional. Aún así consideramos que son muy típicas las características clínicas de estos procesos y se puede llegar fácilmente al diagnóstico.

En nuestro medio contamos con la mayoría de las posibilidades, validadas, de tratamiento, por tanto se puede ofertar un enfoque terapéutico suficiente que controle la cefalea y reduzca los daños bio-psico-sociales que esta le causa a nuestra población.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Goadsby PJ. Trigeminal autonomic cephalalgias: Fancy term or constructive change to the IHS classification? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76:301-5.
2. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria

for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. (Second edition). *Cephalalgia*. 2004;24:1-160.

3. Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Trigeminal Autonomic Cephalalgias: Current and Future Treatments. *Headache*. 2007; 47:969-80.
4. Klapper JA, Klapper A, Voss T. The misdiagnosis of cluster headache: a nonclinic, population-based, Internet survey. *Headache*. 2000;40:730-5.
5. Rozen TD. Trigeminal Autonomic Cephalalgias. *CONTINUUM* lifelong learning in neurology. 2006;12:170-193.
6. Vingen V, Pareja JA, Stovner LJ. Quantitative evaluation of photophobia and phonophobia in cluster headache. *Cephalalgia*. 1998;18:250-6.
7. Nappi G, Micieli G, Cavallini A. Accompanying symptoms of cluster attacks: their relevance to the diagnostic criteria. *Cephalalgia*. 1992;12: 165-8.
8. Bahra A, May A, Goadsby PJ. Cluster headache: A prospective clinical study with diagnostic implications. *Neurology*. 2002;58:354-61.
9. Rozen TD. Atypical presentations of cluster headache. *Cephalalgia*. 2002;22:725-9.
10. Levi R, Edman GV, Ekbohm K, Waldenlind E. Episodic cluster headache II: high tobacco and alcohol consumption in males. *Headache*. 1992;32:184-7.
11. Jensen RM, Lyngberg A, Jensen RH. Burden of cluster headache. *Cephalalgia*. 2007; 27:535-41.
12. Straube A, Freilinger T, Rütger T, Padovan C. Two cases of symptomatic cluster-like headache suggest the importance of sympathetic/parasympathetic balance. *Cephalalgia*. 2007; 27:1069-73.
13. Palmieri A, Mainardi F, Maggioni F, Dainese F, Zanchin G. Cluster-like headache secondary to cavernous sinus metastasis. *Cephalalgia*. 2005; 25:743-5.
14. Favier I, Haan J, van Duinen SG, Ferrari MD. Typical cluster headache caused by granulomatous pituitary involvement. *Cephalalgia*. 2007; 27:173-6.
15. May A. Cluster headache: Pathogenesis, diagnosis, and management. *Lancet*. 2005;366:843-55.

16. Kudrow L. Response of cluster headache attacks to oxygen inhalation. *Headache* 1981;21:1-4.
17. Rozen TD. High oxygen flow rates for cluster headache. *Neurology*. 2004;63:593.
18. Ekbom K. Treatment of acute cluster headache with sumatriptan. *N Eng J Med*. 1991;235:322-6.
19. Ekbom K, Krabbe A, Micieli G. Cluster headache attacks treated for up to three months with subcutaneous sumatriptan (6 mg). Sumatriptan Cluster Headache Long-term Study Group. *Cephalalgia*. 1995;15:230-6.
20. van Vliet JA, Bahra A, Martin V. Intranasal sumatriptan in cluster headache: Randomized placebo-controlled double-blind study. *Neurology*. 2003;60:630-3.
21. Bigal ME, Tepper SJ. Ergotamine and dihydroergotamine: a review. *Curr Pain Headache Rep*. 2003;7:55-62.
22. Saper JR. Ergotamine dependency—a review. *Headache*. 1987;27:435-8.
23. Silberstein SD, Young WB. Safety and efficacy of ergotamine tartrate and dihydroergotamine in the treatment of migraine and status migrainosus. Working Panel of the Headache and Facial Pain Section of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 1995;45:577-584.
24. Bahra A, Gawel MJ, Hardebo JE. Oral zolmitriptan is effective in the acute treatment of cluster headache. *Neurology*. 2000;55:1239.
25. Cittadini E, May A, Straube A, Evers S, Bussone G, Goadsby PJ. Effectiveness of intranasal zolmitriptan in acute cluster headache: A randomized, placebo-controlled, double-blind crossover study. *Arch Neurol*. 2006;63:1537-42.
26. Matharu MS, Levy MJ, Meeran K, Goadsby PJ. Subcutaneous octreotide in cluster headache: Randomized placebo-controlled double-blind crossover study. *Ann Neurol*. 2004;56:488-94.
27. Ambrosini A, Vandenheede M, Rossi P. Suboccipital injection with a mixture of rapid- and long-acting steroids in cluster headache: A double-blind placebo-controlled study. *Pain*. 2005;118:92-6.
28. Afridi SK, Shields KG, Bhola R, Goadsby PJ. Greater occipital nerve injection in primary headache syndromes—prolonged effects from a single injection. *Pain*. 2006;122:126-9.
29. Peres MF, Stiles MA, Siow HC. Greater occipital nerve blockade for cluster headache. *Cephalalgia*. 2002;22:520-2.
30. Schwedt TJ, Dodick DW, Hentz J, Trentman T, Zimmerman R. Occipital nerve stimulation for chronic headache-long-term safety and efficacy. *Cephalalgia*. 2007;27:153-7.
31. Kudrow L. Cluster headache: mechanisms and management. London: Oxford University Press; 1980.
32. Anthony M, Daher BN. Mechanisms of action of steroids in cluster headache. In: Rose FC, ed. *New advances in headache research*. 2nd v. London: Smith Gordon; 1992.p.271-274.
33. Mather PJ, Silberstein SD, Schulman EA, Hopkins MM. The treatment of cluster headache with repetitive intravenous dihydroergotamine. *Headache*. 1991;31:525-32.
34. Leone M, D'Amico D, Attanasio A. Verapamil is an effective prophylactic for cluster headache: results of a double blind multicenter study versus placebo. In: Olesen J, Goadsby PJ, eds. *Cluster headache and related conditions*. Oxford: Oxford University Press; 1999.p.296-9.
35. Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. EKG changes associated with the use of verapamil in cluster headache. *Neurology*. 2006;66(suppl 2):A131.
36. Bussone G, Leone M, Peccarisi C. Double blind comparison of lithium and verapamil in cluster headache prophylaxis. *Headache*. 1990;30:411-7.
37. Freitag FG, Diamond S, Diamond ML. Divalproex sodium in the preventative treatment of cluster headache. *Headache*. 2000;40:408.
38. Amrani M, Massiou H, Bousser MG. A negative trial of

- sodium valproate in cluster headache: methodological issues. *Cephalalgia*. 2002;22:205–8.
39. Lainez MJ, Pascual J, Pascual AM. Topiramate in the prophylactic treatment of cluster headache. *Headache*. 2003;43:784–9.
40. Pringsheim T, Magnoux E, Dobson CF. Melatonin as adjunctive therapy in the prophylaxis of cluster headache: a pilot study. *Headache*. 2002;42:787–92.
41. Goadsby PJ, Schoenen J, Ferrari MD, Silberstein SD, Dodick D. Towards a definition of intractable headache for use in clinical practice and trials. *Cephalalgia*. 2006;26:1168-70.
42. Jarrar RG, Black DF, Dodick DW, Davis DH. Outcome of trigeminal nerve section in the treatment of chronic cluster headache. *Neurology*. 2003;60:1360-2.
43. Donnet A, Valade D, Regis J. Gamma knife treatment for refractory cluster headache: Prospective open trial. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76:218-21.
44. Matharu MS, Goadsby PJ. Persistence of attacks of cluster headache after trigeminal nerve root section. *Brain*. 2002;125:976-84.
45. Maxwell RE. Surgical control of chronic migrainous neuralgia by trigeminal ganglio-rhizolysis. *J Neurosurg*. 1982;57:459–66.
46. Leone M, Franzini A, D'Amico D. Long-term follow-up of hypothalamic stimulation to relieve intractable chronic cluster headache. *Neurology*. 2004;62:A355–A356.
47. Schoenen J, Di Clemente L, Vandenheede M. Hypothalamic stimulation in chronic cluster headache: a pilot study of efficacy and mode of action. *Brain*. 2005;128:940–7.
48. May A, Leone M, Boecker H. Hypothalamic deep brain stimulation in positron emission tomography. *J Neurosci*. 2006;26:3589-93.
49. Leone M, Franzini A, Broggi G, Bussone G. Hypothalamic stimulation for intractable cluster headache: Long term experience. *Neurology*. 2006;67:150-2.
50. Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache*. 1974;14:105–8.
51. Antonaci F, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): a review of the clinical manifestations. *Headache*. 1989;29:648–56.
52. Cittadini E, Goadsby PJ. Revisiting the International Headache Society criteria for paroxysmal hemicrania: A series of 21 patients. *Cephalalgia*. 2006;26:1401-2.
53. Matharu MS, Cohen AS, Frackowiak RS, Goadsby PJ. Posterior hypothalamic activation in paroxysmal hemicrania using PET. *Cephalalgia*. 2005;25:859.
54. Matharu MS, Cohen AS, Frackowiak RS, Goadsby PJ. Posterior hypothalamic activation in paroxysmal hemicrania. *Ann Neurol*. 2006;59:535-45.
55. Antonaci F, Costa A, Ghirmai S, Sances G, Sjaastad O, Nappi G. Parenteral indomethacin (the INDOTEST) in cluster headache. *Cephalalgia*. 2003;23:193-6.
56. Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Suggested guidelines for treating SUNCT and SUNA. *Cephalalgia*. 2005;25:1200.
57. Boes CJ, Dodick DW. Refining the clinical spectrum of chronic paroxysmal hemicrania: a review of 74 patients. *Headache*. 2002;42:699–708.
58. Rozen TD. High-dose celecoxib and rofecoxib in the treatment of hemicrania continua. *Neurology*. 2002b;58:A471.
59. Lisotto C, Maggioni F, Mainardi F, Zanchin G. Rofecoxib for the treatment of chronic paroxysmal hemicrania. *Cephalalgia*. 2003;23:318-320.
60. Mathew NT, Kailasam J, Fischer A. Responsiveness to celecoxib in chronic paroxysmal hemicrania. *Neurology*. 2000;55:316.
61. Siow HC. Seasonal episodic paroxysmal hemicrania responding to cyclooxygenase-2 inhibitors. *Cephalalgia*. 2004;24:414-5.
62. Evers S, Husstedt IW. Alternatives in drug treatment of chronic paroxysmal hemicrania. *Headache*. 1996;36:429–432.
63. Boes CJ, Dodick DW. Refining the clinical spectrum of

- chronic paroxysmal hemicrania: a review of 74 patients. *Headache*. 2002;42:699–708.
64. Sjaastad O, Russell D, Horven I, Bunaes U. Multiple neuralgiform unilateral headache attacks associated with conjunctival injection and appearing in clusters. A nosological problem. *Proceedings of the Scandinavian Migraine Society*. 1978:31.
65. Matharu MS, Goadsby PJ. Sudden unilateral neuralgiform pain with conjunctival injection and tearing. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, , eds. *The headaches*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.p.823–830.
66. Trucco M, Mainardi F, Maggioni F. Chronic paroxysmal hemicrania, hemicrania continua and SUNCT syndrome in association with other pathologies: a review. *Cephalalgia*. 2004;24:173–184.
67. Levy MJ, Matharu MS, Meeran K. The clinical characteristics of headache in patients with pituitary tumours. *Brain*. 2005;128:1921–30.
68. Sprenger T, Valet M, Platzer S. SUNCT: bilateral hypothalamic activation during headache attacks and resolving of symptoms after trigeminal decompression. *Pain*. 2005;113:422–6.
69. Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT) or cranial autonomic features (SUNA)—A prospective clinical study of SUNCT and SUNA. *Brain*.2006;129:2746-60.
70. Gutiérrez-García JM. SUNCT syndrome responsive to lamotrigine. *Headache*. 2002;42:823-5.
71. Malik K, Rizvi S, Vaillancourt PD. The SUNCT syndrome: Successfully treated with lamotrigine. *Pain Med*. 2002;3:167-8.
72. Rossi P, Cesarino F, Faroni J. SUNCT syndrome successfully treated with topiramate: case reports. *Cephalalgia*. 2003;23:998–1000.
73. Porta-Etessam J, Martínez-Salio A, Berbel A, Benito-Leon J. Gabapentin (neurontin) in the treatment of SUNCT syndrome. *Cephalalgia*. 2002;22:249.
74. Volcy M, Tepper S, Rapoport A, Sheftell F, Bigal M. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA)-a case report. *Cephalalgia*. 2005;25:470-2.
75. Backonja MM, Serra J. Pharmacologic management. Part 1: Better-studied neuropathic pain diseases. *Pain Med*. 2004;5(suppl 1):S28-S47.
76. Calvo JF, Bruera OC, de Lourdes Figuerola M, Gestro D, Tinetti N, Leston JA. SUNCT syndrome: Clinical and 12-year follow-up case report. *Cephalalgia*. 2004;24:900-2.
77. Gardella L, Viruega A, Rojas H, Nagel J. A case of a patient with SUNCT syndrome treated with Jannetta procedure. *Cephalalgia*.2001;21:996-9.
78. Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT). *Cephalalgia*. 2007;27: 823-8.
79. Leone M, Franzini A, D'Andrea G, Broggi G, Casucci G, Bussone G. Deep brain stimulation to relieve drug-resistant SUNCT. *Ann Neurol*. 2005;57:924-7.
80. Peres MF, Silberstein SD, Nahamias S. Hemicrania continua is not that rare. *Neurology*. 2001;57:948–51.
81. Matharu MS, Cohen AS, McGonigle DJ. . Posterior hypothalamic and brainstem activation in hemicrania continua. *Headache*. 2004;44:747–61.
82. Peres MF, Silberstein SD. Hemicrania continua responds to cyclooxygenase-2 inhibitors. *Headache*. 2002;42:530–531.
83. Matharu MS, Bradbury P, Swash M. Hemicrania continua: Side alternation and response to topiramate. *Cephalalgia*.2006;26:341-4.
84. Dodick DW, Trentman T, Zimmerman R, Eross E. Occipital nerve stimulation for intractable chronic primary headache disorders. *Cephalalgia*. 2003;23:701.
85. Pareja JA, Caminero AB, Franco E. Dose, efficacy and tolerability of long-term indomethacin treatment of chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. *Cephalalgia*. 2001;21:906–910.