

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS HEMICRANEAS PRIMARIAS

Dr. Lucas Bonamico

SECCIÓN CLÍNICA DEL DOLOR. DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA.
INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS RAÚL CARREA. FLENI

DIRECCIÓN: FLENI. MONTAÑESES 2325. C1428AQK. BUENOS AIRES // E-MAIL DE CONTACTO: lbonamico@fleni.org.ar

RESUMEN

Desde la migraña y la cefalea en salvas, (*Cluster headache*) nuevas cefaleas aumentan desde 1990, el espectro de las cefaleas primarias de tipo hemicraneas. Hemicraneas Continuas, Hemicraneas Paroxísticas Crónicas y episódicas, "SUNCT" (*cefalea súbita, neuralgiforme, unilateral con lagrimeo...*), integran el grupo IV de la Clasificación de la "International Headache Society" de 2003/4.

Características autonómicas tales como el lagrimeo, enrojecimiento ocular, rinorrea, en general son acompañantes de muchas de ellas, al punto que algunos autores las denominan "TAC'S" (*Trigeminal Autonomic Cephalalgias*).

Describiremos las características clínicas y sus diagnósticos diferenciales

Palabras Clave: *Cefaleas Primarias / Clasificación - Cefaleas Primarias / Diagnóstico.*

ABSTRACT

After the description of migraine and cluster headaches in 1990, the spectrum of primary hemicranial headaches, Hemicranial Continuous, Paroxysmal, Chronic and Episodic Hemicranial have been included in the group IV Classification of the "International Headache Society" 2003/4.

Autonomic disturbances such as lacrimation, conjunctival injection, rhinorrhea are often present, to the degree that some authors define them as "TAC'S" (*Trigeminal Autonomic Cephalalgias*). We describe the clinical characteristics and differential diagnoses.

Key Words: *Headache Disorders primary / Classification-Headache Disorders primary / Diagnostic.*

INTRODUCCIÓN

La migraña es la cefalea hemicraneas primaria más prevalente en la población, pero en muchos cambia de lado y con elevada frecuencia es bilateral u holocraneas. En los últimos 20 años, un grupo de hemicraneas, más estrictamente unilaterales con ciertos fenómenos específicos se describen y reconocen con más frecuencia y son aceptadas, clasificadas y diagnosticadas en los

centros dedicados al estudio de dolor de cabeza. Describiremos sus características clínicas y diagnósticos diferenciales.

DESARROLLO

La *International Headache Society* actualiza su clasificación de 2003/4, como entidades definidas.¹

1. CEFALEA EN RACIMO

Sinónimos: *En salvas, Acuminada, Cluster headache, Cefalea de Horton.*

Se presenta predominantemente en varones (3:1), entre los 20 y 40 años (el 75% de los casos). Los dolores se presentan en períodos (cluster, racimos o salvas) de duración variable entre 1 y 2 meses con períodos de remisión de meses o años. Los períodos de dolor suelen presentarse entre una a dos veces al año. Entre los períodos de dolor los pacientes se encuentran libres de dolor. Solo las formas crónicas no tienen períodos de remisión. Los dolores suelen presentarse varias veces en el día aunque lo más común es que lo hagan luego del mediodía y aproximadamente 2 horas después de dormirse. Es importante en el interrogatorio preguntar por dolores previos o épocas de dolor anteriores que a veces el paciente los recuerda como haber padecido sinusitis o problemas dentarios. La característica del dolor está dada por su particular severidad, y la inquietud que provoca en quien lo padece (a diferencia de las jaquecas, que busca reposo). El dolor es unilateral, sobretodo localizado en región ocular y temporal, asociada con ptosis, ojo rojo y rinorrea homolateral siendo la duración del ataque entre 30 y 120 minutos. Tiene un inicio y un final relativamente abruptos. Frecuentemente el paciente siente la molestia durante todo el ciclo del dolor, y sabe que el período no ha terminado.

La fisiopatología de la cefalea en racimo no se ha revelado hasta el momento. Algunos hallazgos merecen ser comentados:

- Elevaciones del péptido CGRP (péptido relacionado al gen calcitonina) en especial y otros como SP, se hallaron en proporciones muy elevadas en vena yugular homolateral al dolor en el momento de la crisis.
- Activación hipotalámica ipsilateral evidenciada por PET, orienta a esta estructura anatómica como iniciadora del ciclo de dolor, en donde una alteración de los ritmos circadianos favorece la aparición del período de ataque.

Criterios diagnósticos de cefaleas en racimos

- A. Al menos 5 ataques, completando B-D.
- B. Dolor severo, unilateral, orbital, supraorbitario o temporal, con una duración de 15-180 min sin tratamiento.

C. La cefalea es asociada con al menos uno de los siguientes signos presentes del lado del dolor:

1. Inyección conjuntiva
2. Lagrimeo
3. Congestión nasal
4. Rinorrea
5. Miosis
6. Ptosis
7. Sudor frontal y facial
8. Edema del párpado

D. frecuencia de los ataques de 1 a 8 por día
No existe evidencia de antecedente o hallazgo del examen neurológico que sugiera otra patología, de frecuente y habitual diagnóstico en nuestra especialidad.

2. HEMICRANEA PAROXÍSTICA CRÓNICA (CPH)

Fue comunicada por *Sjaastad y Dale* en 1974,² y listada desde 2003 en la Clasificación de la *International Headache Society*, consiste en numerosos episodios (5 a 30) diarios de hemicranea de corta duración (5 a 35 minutos), acompañados de inyección conjuntival, lagrimeo y rinorrea ipsilaterales, así como ptosis palpebral y cierta asimetría pupilar.

El dolor es de moderada a severa intensidad y la localización es periorbitaria, temporal, pudiendo en ocasiones ser desencadenado por movimientos de rotación cefálica. La estricta unilateralidad es la regla.

La indometacina, es el tratamiento específico y con una respuesta llamativa en las primeras horas, siendo su dosis variable entre 50 y 300 mg / día. Es tal el resultado de la indometacina que fue utilizada su respuesta como uno de los criterios diagnósticos principales.

Las investigaciones de laboratorio, pudieron evidenciar liberación de catecolaminas y B endorfinas durante los episodios dolorosos³, y se reportó un aumento significativo de CGRP y VIP en sangre venosa ipsilateral durante las crisis⁴ así como la normalización de los valores bajo tratamiento con indometacina.

Los estudios electrofisiológicos mostraron algunas anomalías en umbral de dolor y disminución

en sensibilidad al reflejo corneano, pero el reflejo de parpadeo (blink), resultó en valores normales. Se reportaron algunos episodios de bradicardia durante las crisis dolorosas.⁵ Discretas diferencias en la termografía y en flujo regional carotídeo fueron también comunicados.⁶ La flebografía orbitaria, técnica no habitual bien desarrollada por Hannerz⁷ en el síndrome de Tolosa-Hunt, mostró algunas anomalías no específicas.

Con respecto al diagnóstico diferencial y estudios complementarios, cabe destacar (como en la cefalea en racimo) algunos casos donde lesiones intracraneanas, en especial, seno cavernoso, malformaciones A-V, silla turca y en línea media simulaban en forma casi idéntica estas cefaleas, obligando a considerar los estudios de imágenes como rutina diagnóstica.⁸⁻⁹⁻¹⁰

3. HEMICRANEA PAROXÍSTICA EPISÓDICA (EPH)

Con idéntico cuadro clínico a la hemicranea paroxística crónica, esta variante episódica de dolor hemicraneano con fenómeno autonómico y frecuencia diaria numerosa, fue más tardíamente descrita por varios autores¹¹⁻¹²⁻¹³, y no parece tener distinciones con la CPH salvo por su presentación en episodios aislados e irregulares, aunque se han producido transformaciones a la cronicidad. La respuesta inmediata y única a la indometacina, avalan su franca similitud y hacen discutible su separación de la anterior.

SUNCT. "CEFALEA NEURALGIFORME UNILATERAL CON INYECCIÓN CONJUNTIVAL Y LAGRIMEO"

Nuevamente *Sjaastad*¹⁴, describe este síndrome de sigla compleja y que consiste en episodios ultracortos de enrojecimiento ocular, lagrimeo y rinorrea, acompañados de leve a escaso dolor en zona periorbitaria ipsilateral. Los episodios duran de 20 a 240 segundos y pueden ser más de 40 en una hora. La periodicidad no es clara aún ya que hay pacientes de evolución crónica y otros en forma de crisis diarias o semanales.

El fenómeno clínico más profuso e impresionante es el lagrimeo y en segundo lugar la inyección conjuntival, siendo el dolor menos relevante,

pero igualmente la incomodidad y la frecuencia de las crisis son altas. Es frecuente la precipitación de las crisis por movimientos del cuello y de rotación cefálica. La prevalencia en el sexo masculino es de aproximadamente 17: 2, según lo reportado hasta la fecha.¹⁵

Algunos datos sugieren compromiso central hipotalámico con activación parasimpática:

- mejoría de un caso con estimulación hipotalámica posterior profunda¹⁶
- un estudio de imágenes funcionales efectuado por *May et al.*¹⁷

Casos sintomáticos aparecen también en esta entidad: MAV en cerebello-pontinas, hemangioma cavernoso de tronco, y en un paciente HIV, con lesiones inespecíficas de fosa posterior.¹⁸⁻¹⁹

El aumento en la sudoración del lado sintomático, y episodios de bradicardia en los pacientes,²⁰ siguen ilustrando influencia parasimpática en estos fenómenos.

Desafortunadamente hasta el momento actual, no se obtuvo respuesta al tratamiento con indometacina, otros AINE, y medicaciones utilizadas tanto en cefalea en racimo como en neuralgia del trigémino.

El diagnóstico diferencial más corriente es la neuralgia esencial del trigémino de primera rama (VI), que es extremadamente infrecuente pero puede confundir ya que los paroxismos de dolor son de tipo neurálgico y fulgurante, pudiendo observarse un fenómeno de lagrimeo asociado. La provocación al tacto en dicha área cutánea y la franca respuesta a carbamazepina harán más sencillo el diagnóstico.

HEMICRANEA CONTINUA

Una variedad de hemicranea, de dolor moderado pero persistente por meses o años, con exacerbaciones que se acompañan de enrojecimiento ocular, ptosis, rinorrea y lagrimeo fue reportada por *Sjaastad y Spierings* en 1984.²¹ El dolor era constante y permanecía sin respuesta a los tratamientos habituales. Nuevamente la dramática respuesta a indometacina, y el agregado de más casos similares,²²⁻²³ agregó otra hemicranea al diagnóstico diferencial.

Newman et al.,²⁴ proponen formas remitentes, formas crónicas que provienen de remitentes y finalmente formas continuas desde el inicio.

Se diferencia de las anteriores por ser un dolor de larga duración y el fenómeno autonómico sólo está presente en exacerbaciones severas. Quizás la arteritis de células gigantes (temporal) sea un diagnóstico diferencial apropiado.

No hubo hallazgos distintivos en estudios de laboratorio y en las pruebas autonómicas que midieron pupilas y sudoración.

No se registraron aún casos sintomáticos, aunque en un paciente que había perdido la buena respuesta a la indometacina, se halló un tumor del hueso esfenoides.²⁵

DISCUSIÓN

Cefalea en racimo, hemicraneas paroxística crónica, su variante episódica, “SUNCT” y hemicraneas continuas aparecen como entidades emparentadas por fenómenos comunes. En la tabla 1 resumimos las características más relevantes para su diagnóstico diferencial.

Goadsby y Lipton, en un reciente trabajo y revisión de estas cefaleas, proponen agruparlas bajo el término “**Cefaleas Autonómico-trigeminales**” (*Trigeminal Autonomic Cephalgias: TAC’s*), tomando como relevante la riqueza de signos autonómicos.²⁶

Tabla 1.

Cefalea	Cluster	CPH/EPH	SUNCT	Hem Cont.
Sexo: M/F	4 :1	1 :3	8 :1	1 :1.8
Dolor	++++	++++	++	++
Número Crisis/ 24h	1- 4	5-40	>10/hora	dolor basal
Fenóm. Auton.	++++	++++	+++++	++
Resp. INDOM	+	++++	-	++++
Duración de las crisis	15-180'	2-45'	5-250"	continuo

Hay un sistema reflejo en donde aferencias trigémino vasculares, provocan respuestas vía nervio facial en su porción sensorial del ganglio pterigopalatino como eferente, provocando los fenómenos lagrimales, de secreción nasal e inyección conjuntival que son el signo distintivo de estos cuadros dolorosos.

En cuanto a la ptosis y miosis observadas durante las crisis dolorosas, serían debidas a edema en la pared arterial durante la extrema vasodilatación en los episodios dolorosos, y las fibras simpáticas pericarotideas producirían este “pseudo-Horner”, como se lo ha descrito en la cefalea en racimo.

Con respecto a la precipitación de episodios dolorosos con movimientos cervicocefálicos, caben las siguientes consideraciones: Desde el punto de vista

anatómico es conocida la relación estrecha entre las primeras tres raíces cervicales y la porción medular del núcleo sensitivo trigémino espinal, habiéndose obtenido respuestas dolorosas en la cara tras estimular dichos segmentos cervicales. Desde el punto de vista bioquímico también se obtuvieron elevaciones de péptidos que intervienen en dolor al estimular el nervio occipital mayor que es territorio C2.²⁷

Quedan varios interrogantes aún sin respuesta tales como la respuesta casi exclusiva de algunas de estas hemicraneas a la indometacina, droga antiinflamatoria no esteroide, a la que su liposolubilidad y penetración en SNC es su mayor ventaja sobre otras similares.

Finalmente las variantes cíclicas, episódicas y crónicas, aunque en forma más desordenada que en la cefalea en racimo y las crisis dolorosas tan cortas y autolimitadas, sugieren algún tipo de reloj biológico hipotalámico mediado por algún inerte estímulo todavía desconocido.

Frecuentes lesiones orgánicas se han registrado en ocasión de dolores de estas características o de semiología topográfica afines al seno cavernoso y a la emergencia del trigémino en la protuberancia, por lo cual es imperioso un estudio de Resonancia Nuclear Magnética contrastada en todos los casos de hemicraneas unilaterales con o sin fenómeno autonómico ●

REFERENCIAS

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders (second edition) *Cephalalgia* 2004; 24: 1-160.
2. Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new treatable headache entity. *Headache* 1974; 14: 105-8.
3. Micieli G, Cavallini A, Facchinetti F, et al. Chronic paroxysmal hemicrania: a chronobiological study (case report). *Cephalalgia* 1989; 9: 281-6
4. Goadsby PJ, Edvinsson L. Neuropeptide changes in a case of chronic paroxysmal hemicrania-evidence for trigemino-parasympathetic activation. *Cephalalgia* 1996; 16: 448-50.
5. Russel D, Storstein L. Chronic paroxysmal hemicrania: heart rate changes and ECG rhythm disturbances. A computerized analysis of 24hs ambulatory ECG recordings. *Cephalalgia* 1984; 4:135-44.
6. Mongini F, Caselli C, Macri V, et al. Thermographic findings in cranio-facial pain. *Headache* 1993; 30:497-504.
7. Hannerz J, Ericson K, Bergstrand G. Chronic paroxysmal hemicrania: orbital phlebography and steroid treatment. A case report. *Cephalalgia* 1987; 7:189-92.
8. Gawel MJ, Rothbart P. Chronic paroxysmal hemicrania which appears to arise from either third ventricle pathology or internal carotid artery pathology letter; comment) *Cephalalgia* 1992; 12: 327. Comment on: *Cephalalgia* 1992; 12: 111-3.
9. Vijayan N. Symptomatic chronic paroxysmal hemicrania (see comments). *Cephalalgia* 1992; 12: 327.
10. Newman LC, Herskovitz S, Lipton RB, et al. Chronic paroxysmal headache: Two cases with cerebrovascular disease. *Headache* 1992 b; 32: 75-6.
11. Kudrow L, Esperanca P, Vijayan N. Episodic paroxysmal hemicrania ?. *Cephalalgia* 1987; 7: 197-201.
12. Spierings, EL. Episodic paroxysmal hemicrania. (Review). *Clin J Pain* 1992; 8:44-8
13. Newman LC, Gordon MI, Lipton RB, et al. Episodic paroxysmal hemicrania: two new cases and a literature review (see comments). (Review). *Neurology* 1992a; 42: 964-6. Comment in: *Neurology* 1994; 44: 2215-6.
14. Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9: 147-56.
15. Pareja JA, Sjaastad O. S.U.N.C.T. syndrome in the female. *Headache* 1994; 34:217-20.
16. Leone M, Franzini A, D'Andrea G, et al: Deep brain stimulation to relieve drug-resistant SUNCT. *Ann Neurol* 2005; 57: 924-927.
17. May A, Bahra A, Buchel C et al. Functional magnetic resonance imaging in spontaneous attacks of SUNCT. *Ann Neurol* 1999; 46: 791-794.
18. Bussone G, Leone M, Dalla Volta G, et al. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing, and conjunctival injection: the first "symptomatic" case ? *Cephalalgia* 1991; 11:123-7.
19. De Benedittis G. S.U.N.C.T. syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem (abstract). *Cephalalgia* 1995; 15 Suppl 14: 28.
20. Kruszewski P, Fasano ML, Brubakk AO, et al. Shortlasting unilateral, neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing and subclinical forehead sweating SUNCT syndrome: II. Changes in heart rate and arterial blood pressure during pain paroxysms. *Headache* 1991; 31: 399-405.
21. Sjaastad O, Spierings EL. Hemicrania continua: another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 1984; 4: 65-70.
22. Sjaastad O, Tjorstad K. Hemicrania continua: a third Norwegian case. *Cephalalgia* 1987; 7: 175-7.
23. Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Hemicrania continua: ten new cases and a review of the literature (see comments). *Neurology* 1994; 44: 2111-4.
24. Zukerman E, Hannuch SN, Carvalho D, et al. Hemicrania continua a case report. *Cephalalgia* 1987; 7:171-3.
25. Antonaci F, Sjaastad O. Hemicrania continua: A possible symptomatic case, due to mesenchymal tumor, *Funct Neurol* 1992; 7: 471-4.
26. Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, S.U.N.C.T. syndrome and other short-lasting headaches with autonomic feature, including new cases. *Brain*; 1997; 120: 193-209.
27. Vincent MB, Ekman R, Edvinsson I, et al. Reduction of calcitonin gene-related peptide in jugular blood following electrical stimulation of rat greater occipital nerve. *Cephalalgia* 1992; 12: 275-9.