

HEMICRANEAS DE CORTA DURACION CON FENOMENO AUTONOMICO ASOCIADO: REVISION Y MECANISMOS COMUNES

Dr. Lucas Bonamico

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, SECCIÓN DOLOR
INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS RAÚL CARREA - FLENI
BUENOS AIRES, ARGENTINA

La migraña y la cefalea tensional, ocupan los primeros puestos en cuanto a frecuencia, costos de tratamiento, investigación y publicación en la literatura biomédica. Sin embargo en los últimos 20 años, otro grupo de hemicraneas con ciertos fenómenos específicos se describen con mayor frecuencia siendo ya aceptadas por centros dedicados al estudio de dolor de cabeza, y la International Headache Society.

La cefalea en racimo (Cluster, Cefalea de Horton, Cefalea acuminada) constituye el paradigma modelo de estas hemicraneas; ha sido detalladamente descrita y es hoy de frecuente y habitual diagnóstico en nuestra especialidad. A continuación se detallarán cuatro nuevas hemicraneas que por su clínica, frecuencia y/o tratamiento ya adquieren su propia identidad:

I. HEMICRANEÁ PAROXISTICA CRONICA (CPH):

Descrita por Sjaastad y Dale en 1974(1), e incluida desde 1988 en la Clasificación de la International Headache Society, consiste en numerosos episodios (5 a 30) diarios de hemicraneas de corta duración (5 a 35 minutos), acompañados de inyección conjuntival, lagrimeo y rinorrea ipsilaterales, así como ptosis palpebral y asimetría pupilar. El dolor es de moderada a severa intensidad de localización periorbitaria y temporal, pudiendo en ocasiones ser desencadenado por movimientos de rotación cefálica. La estricta unilateralidad es la regla. La indometaci-

na, constituye el tratamiento específico con una respuesta significativa en las primeras horas, siendo su dosis entre 50 y 300 mg / día. El resultado de la indometacina es tan dramático que su respuesta es utilizada como uno de los criterios diagnósticos principales. Las investigaciones de laboratorio muestran liberación de catecolaminas y b endorfinas durante los episodios dolorosos (2), y así como un aumento significativo de CGRP y VIP en sangre venosa ipsilateral durante las crisis (3) seguido de normalización de estos valores luego del tratamiento con indometacina.

Los estudios electrofisiológicos muestran anomalías en umbral de dolor y disminución en sensibilidad al reflejo corneano, siendo el reflejo de parpadeo (blink), normal. Se han reportado algunos episodios de bradicardia durante las crisis dolorosas (4). Diferencias mínimas en la termografía y en flujo regional carotídeo fueron también comunicados (5). La flebografía orbitaria (técnica no habitual, bien desarrollada por Hannerz (6), 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 del seno cavernoso, malformaciones A-V y silla turca simulaban en forma casi idéntica estas cefaleas, obligando a considerar los estudios de imágenes como rutina diagnóstica (7-8).

II. HEMICRANEA PAROXISTICA EPISODICA (EPH)

Con cuadro clínico idéntico a la hemicraneia paroxística crónica, esta variante episódica de dolor hemicraneio con fenómenos autonómicos y frecuencia diaria numerosa, fue descrita más tardíamente por varios autores (10-11-12), y no parece tener distinciones con la CPH salvo por su presentación en episodios aislados e irregulares, aunque se han descrito transformaciones a la cronicidad. La respuesta inmediata a la indometacina avalan su franca similitud y hacen discutible su separación de la anterior.

S. U.N.C.T. "Cefalea neuralgiforme unilateral con inyección conjuntival y lagrimeo"

Nuevamente Sjaastad (13), 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 es el lagrimeo y en segundo lugar la inyección conjuntival, siendo el dolor menos relevante, no obstante la numerosidad de las crisis y lo insidioso de los síntomas transforman estas crisis en un importante problema. 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 (14).

Casos sintomáticos de esta entidad aparecen también secundarios a MAV cerebelo-pontinas, hemangioma cavernoso de tronco, y en un paciente HIV, con lesiones inespecíficas de fosa posterior (15-16).

Un aumento en la sudoración del lado sintomático, y episodios de bradicardia (17), siguen ilustrando la influencia parasimpática de estos fenómenos.

Desafortunadamente hasta el momento no se ha obtenido respuesta al tratamiento con indometacina, otros AINE o medicaciones utilizadas

tanto en cefalea en racimo como en neuralgia del trigémino.

III. HEMICRANEA CONTINUA

Reportada por Sjaastad y Spierings en 1984 (18), como una variedad de hemicraneia, de dolor moderado pero persistente por meses o años, con exacerbaciones que se acompaña de enrojecimiento ocular, ptosis, rinorrea y lagrimeo. El dolor es constante sin respuesta a los tratamientos habituales excepto por una dramática respuesta a indometacina (19-20).

Newman y col. (21), proponen formas remitentes, formas crónicas que provienen de las 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 las exacerbaciones severas.

No se han descrito hallazgos distintivos en estudios de laboratorio o en las pruebas autonómicas de pupilas y sudoración.

No se han registrado casos sintomáticos, excepto por un paciente en el cual habiendo perdido la buena respuesta a la indometacina, se halló un tumor del hueso esfenoides (22).

IV. CONCLUSION

Cefalea en racimo, hemicraneia paroxística crónica, su variante episódica, "S.U.N.C.T" y hemicraneia continua aparecen como entidades emparentadas por fenómenos comunes. En la Tabla 1 se resumen las características más relevantes para su diagnóstico diferencial.

Goadsby y Lipton, en un trabajo reciente de revisión de estas cefaleas, proponen agruparlas bajo el término "Cefaleas Autonómico-trigeminales", realzando la riqueza de los signos autonómicos (23).

Existe un sistema reflejo en donde aferencias trigémino vasculares, provocan respuestas por intermedio del 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, siendo las fibras simpáticas pericarótídeas las responsables de éste "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 trigeminal espinal, habiéndose obtenido respuestas dolorosas en la cara tras estimular dichos segmentos cervicales. También se han obtenido elevaciones de péptidos que intervienen en dolor al estimular el nervio occipital mayor (24).

Quedan varios interrogantes aún sin respuesta tales como la respuesta casi exclusiva

de algunas de estas hemicraneas a la indometacina droga antiinflamatoria no esteroide que por su liposolubilidad sería superior a otras similares.

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

Aunque algunas de ellas ausentes en la clasificación internacional, este grupo de hemicraneas tienen identidad propia, son objeto de nuevas investigaciones y nuevos casos son reportados frecuentemente. No se puede evaluar su prevalencia en la población general, pero su presencia amplía el espectro del diagnóstico diferencial en las cefaleas.

TABLA 1

Cefalea	Cluster	CPH/EPH	S.U.N.C.T.	Hem Cont.
Sexo: M/F	9:1	1:3	8:1	1:1.8
Dolor	++++	++++	++	++
Número Crisis/24hs	1-4	5-40	>10/hora	dolor basal
Fenómenos Autonómicos	++++	++++	+++++	++
Resp. INDOM	+	++++	-	++++
Duración crisis(min.)	15-180'	2-45'	5-250"	continuo

BIBLIOGRAFIA

- Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new treatable headache entity. *Headache* 1974; 14: 105-8.
- Micieli G, Cavallini A, Facchinetti F, Sances G, Nappi G. Chronic paroxysmal hemicrania: a chronobiological study (case report). *Cephalalgia* 1989; 9: 281-6.
- Goadsby PJ, Edvinsson L. Neuropeptide changes in a case of chronic paroxysmal hemicrania-evidence for trigemino-parasympathetic activation. *Cephalalgia* 1996; 16: 448-50.
- 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.
- Mongini F, Caselli C, Macri V, Tetti C. Thermographic findings in cranio-facial pain. *Headache* 1993; 30:497-504.
- Hannerz J, Ericson K, Bergstrand G. Chronic paroxysmal hemicrania: orbital phlebography and steroid treatment. A case report. *Cephalalgia* 1987; 7:189-92.
- 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.
- Vijayan N. Symptomatic chronic paroxysmal hemicrania (see comments). *Cephalalgia* 1992;12: 327.

9. Newman LC, Herskovitz S, Lipton RB, Solomon S. Chronic paroxysmal headache: Two cases with cerebrovascular disease. *Headache* 1992; 32: 75-6.
10. Kudrow L, Esperanca P, Vijayan N. Episodic paroxysmal hemicrania. *Cephalalgia* 1987; 7: 197-201.
11. Spierings EL. Episodic paroxysmal hemicrania. (Review). *Clin J Pain* 1992; 8:44-8
12. Newman LC, Gordon MI, Lipton RB, Kanner R, Solomon S. 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.
13. Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, Fredriksen TA, Seim A, Roe OD, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9: 147-56.
14. Pareja JA, Sjaastad O. S.U.N.C.T. syndrome in the female. *Headache* 1994; 34:217-20.
15. Bussone G, Leone M, Dalla Volta G, Strada L, Gasparotti R, Di Monda V. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing, and conjunctival injection: the first "symptomatic" case? *Cephalalgia* 1991; 11:123-7.
16. De Benedittis G. S.U.N.C.T. syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem (abstract). *Cephalalgia* 1995; 15 Suppl 14: 28.
17. Kruszewski P, Fasano ML, Brubakk AO, Shen JM, Sand T, Sjaastad O. 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.
18. Sjaastad O, Spierings EL. "Hemicrania continua": another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 1984; 4: 65-70.
19. Sjaastad O, Tjorstad K. Hemicrania continua: a third Norwegian case. *Cephalalgia* 1987; 7: 175-7.
20. Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Hemicrania continua: ten new cases and a review of the literature (see comments). *Neurology* 1994; 44: 2111-4.
21. Zukerman E, Hannuch SN, Carvalho D, Fragoso YD, Jenger KA. "Hemicrania continua" a case report. *Cephalalgia* 1987; 7:171-3.
22. Antonaci F, Sjaastad O. Hemicrania continua: A possible symptomatic case, due to mesenchymal tumor, *Funct Neurol* 1992; 7: 471-4.
23. 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.
24. Vincent MB, Ekman R, Edvinsson I, Sand T, Sjaastad O. Reduction of calcitonin gene-related peptide in jugular blood following electrical stimulation of rat greater occipital nerve. *Cephalalgia* 1992; 12: 275-9.