

Caso clínico

KRANION 2002;2:71-74

Cefalea tusígena y silla turca vacía

D. EZPELETA, I. MARTÍNEZ

CASO 1

Antecedentes personales

Varón de 56 años, sin enfermedades de interés.

Historia clínica

El paciente consultó por primera vez a la edad de 48 años, en 1992. Entonces ya padecía un síndrome de varios años de evolución de cefalea episódica frontal y holocraneal, opresiva y pulsátil que se diagnosticó de cefalea vascular primaria mixta junto con cefalalgiea occipital que aumentaba con los giros cervicales. En los últimos meses había aumentado el consumo de analgésicos y ergóticos (hasta 6 comprimidos de Tonopán® al día) y la cefalea cumplía criterios de cefalea crónica diaria. Se le trató con amitriptilina y flunarizina, siendo el beneficio clínico escaso. La cefalea diaria presentaba 3 situaciones en las que el dolor aumentaba de forma hiperaguda: cuando el paciente tosía, durante la defecación y con la risa (incluso prefería evitar las situaciones jocosas). Por otro lado, aquejaba impotencia *coeundi* durante el último año. Se hizo un intento terapéutico con acetazolamida, pero el paciente no toleró el fármaco.

Exploración física

La exploración neurológica es normal y la exploración somática no muestra hallazgos patológicos de relevancia clínica.

Pruebas complementarias

Se practicó una resonancia magnética craneal; las secciones axiales y coronales centradas en la región sellar mostraron una ocupación de la silla turca por las cisternas suprasellares invaginadas (aracnoidocele), con desplazamiento de la glándula hipofisaria a la parte más inferior y posterior de la silla turca y desplazamiento posterior del tallo hipofisario, con un acusado adelgazamiento del suelo sellar (silla turca vacía), sin observarse alteraciones significativas en las regiones parasellares ni signos de herniación amigdalar cerebelosa (Fig. 1). Se realizó también una tomografía computorizada centrada en la silla turca con ventana ósea que no mostró dehiscencias.

Dirección para correspondencia:

Dr. David Ezpeleta
Servicio de Neurología, Planta 14
Hospital Mútua de Terrassa
Plaza del Dr. Robert, 5
08221, Terrassa, Barcelona
Tel.: 937365050
Fax: 937860300
E-mail: dezpeleta@infodoctor.org

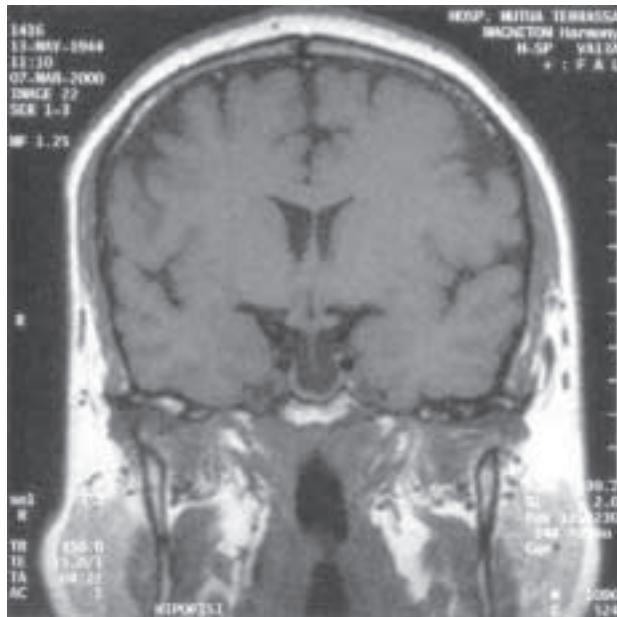


Figura 1. Caso 1. Resonancia magnética craneal, secuencia T1, corte coronal; explicación en el texto.

cencias ni alteraciones en el techo del seno esfenoidal ni en el suelo de la silla turca. No se realizó estudio manométrico del líquido cefalorraquídeo.

CASO 2

Antecedentes personales

Varón de 63 años. Fumador de 5 cigarros puros al día e hipercolesterolemia como únicos factores de riesgo vascular. Síndrome de apnea obstructiva del sueño diagnosticado por polisomnografía, sin tratamiento con CPAP. Impotencia *coeundi* desde hacía unos meses. El resto de antecedentes personales son anodinos. Tiene 3 hijos, uno de ellos afectado de migraña; sus padres y sus 6 hermanos no han padecido cefalea. El paciente no había tenido cefaleas en el pasado.

Historia clínica

Diez semanas antes de acudir a nuestra consulta comenzó con un peculiar síndrome cefalálgico del que se pueden diferenciar 4 fases: 1. Empezó a notar por las mañanas, tras asearse, enrojecimiento de ambos ojos, junto con lagrimeo bilateral y rinorrea acuosa (pensó que estaba resfriado). Estos síntomas

duraban un par de horas, desaparecían y pasaba el resto del día con normalidad, hasta la mañana siguiente, cuando reaparecían. 2. Una semana después asoció dolor retroocular derecho, tenue, a ratos, sin predominio horario y sin relación con los fenómenos vasomotores matutinos. 3. A los 15 días del comienzo, cada vez que tosía o estornudaba, padecía un dolor explosivo en la mitad derecha de la cabeza (sobre todo en el área fronto-orbitaria), de muy pocos segundos de intensidad. Este síntoma no se desencadenaba por otras maniobras de Valsalva (v.g. defecación) ni por ejercicio. Unos días después, el paroxismo doloroso tusígeno también le afectaba a la zona frontoorbitaria izquierda. Así pasó varias semanas. 4. A los 2 meses del principio asoció un nuevo tipo de dolor. Sin relación con la tos e independientemente de los fenómenos vasomotores matutinos, una vez al día, se instauraba un dolor hemicraneal izquierdo (detrás del ojo y por dentro de la cabeza), irradiado hacia el oído izquierdo y hacia la zona maxilar superior izquierda, sin náuseas, vómitos, fotofobia ni fonofobia. La duración de este dolor, muy intenso, no pasaba de la hora. El resto de síntomas (fenómenos vasomotores matutinos, cefalea tusígena) seguían estando presentes. Se empezó tratamiento con 120 mg de verapamilo retard p.o. al día en dosis única matutina. Todos los síntomas trigeminoautonómicos desaparecieron en menos de 1 semana, persistiendo la cefalea tusígena. Debido a la mejoría clínica el mismo paciente decidió suspender el tratamiento con verapamilo. Despues se le trató durante varias semanas con indometacina (25 mg p.o. cada 8 h) y la cefalea tusígena mejoró parcialmente.

Exploración física

La exploración física (con el paciente asintomático) sólo reveló una franca miosis sin ptosis en el ojo izquierdo.

Pruebas complementarias

Una resonancia magnética craneal demostró, como único hallazgo significativo, una silla turca parcialmente vacía, descartándose una herniación amigdal cerebelosa (Fig. 2). El paciente fue evaluado por el Servicio de Endocrinología y todos los parámetros hormonales estudiados (cortisol, testosterona, TSH, tiroxina, LH, FSH, prolactina y somatomedina C) fueron normales. No se realizó estudio manométrico del líquido cefalorraquídeo.



Figura 2. Caso 2. Resonancia magnética craneal, secuencia T1, corte sagital; explicación en el texto.

Discusión y comentarios

Los casos presentados, aunque bien distintos, comparten un hecho clínico: la aparición de síntomas paroxísticos por tos (casos 1 y 2), defecación y risa (caso 1). Además, en ambos pacientes, se practicó una resonancia magnética craneal que demostró sendas sillas turcas vacías.

En el primer caso, la cefalea crónica diaria dificulta discriminar con absoluta certidumbre si realmente padece una cefalea independiente provocada por la tos u otras maniobras de Valsalva, como la risa, o bien estos factores agravan la cefalea de fondo por el brusco vaivén meníngeo (signo del traqueo). Sin embargo, la duración y la intensidad de los paroxismos dolorosos, así como la peculiar calidad de los desencadenantes, nos hacen pensar que realmente se trata de una cefalea independiente. El segundo caso es, si cabe, aún más complejo, pues aúna cefalea de tipo trigemino-autonómico de presentación muy atípica, una cefalea tusígena independiente de la primera y el hallazgo, creemos que nada casual, de una silla turca vacía. En ambos pacientes se solicitó directamente un estudio por resonancia magnética para descartar principalmente un proceso de fosa posterior, como un tumor, una malformación vascular

o un descenso significativo de las amígdalas cerebelosas. En los 2 casos se descubrió la silla turca vacía que, en nuestra opinión, puede explicar parte de los síntomas.

La cefalea tusígena primaria es una cefalea de localización bilateral, comienzo súbito, corta duración (menos de 1 min), provocada por la tos y que no es secundaria a un trastorno estructural intracraneal¹. La cefalea tusígena primaria, posiblemente, comparte los mismos mecanismos fisiopatológicos que otras cefaleas benignas desencadenadas por diversas maniobras de Valsalva, como la risa, el estornudo, el esfuerzo físico (v.g. cargarse un peso a la espalda) o la defecación, pudiéndose englobar a todas ellas dentro del epígrafe "cefaleas benignas relacionadas con maniobras de Valsalva"². Dado que la cefalea tusígena puede mejorar con ciertos fármacos que reducen la presión intracraneal, como acetazolamida e indometacina, suponemos que debe existir alguna alteración en los mecanismos de control de la presión intracraneal (al menos en la adaptación del espacio intracraneal licuoral al incremento agudo de esta presión) en la fisiopatología de esta cefalea paroxística³.

La glándula hipófisis descansa en la fosa hipofisaria o silla turca, que, en su mayor parte, está recubierta por duramadre (tienda de la hipófisis) que justamente deja paso al tallo hipofisario. Las lesiones pituitarias (tumores e hipofisitis) empujan y deforman la tienda hipofisaria y, dado que ésta tiene inervación trigeminal, se produce dolor que generalmente se irradia al vértez y a la región frontoorbitaria⁴. En ciertas personas, sobre todo si la presión intracraneal está aumentada (v.g. hipertensión intracraneal idiopática), una incompetencia de la tienda dural puede facilitar la herniación de la aracnoides dentro de la silla turca (aracnoidocele intrasellar), de forma que la pulsación del líquido cefalorraquídeo va aumentando el tamaño de la hernia, aplastando y rechazando la hipófisis e, incluso, erosionando el suelo de la fosa hipofisaria.

Según lo dicho, una persona con síndrome de la silla turca vacía parece más proclive a sufrir una cefalea paroxística provocada por maniobras de Valsalva, como la risa o la tos, pues, en teoría, la hipertensión intracraneal aguda provocaría un aumento de la presión intrasellar que estimularía las terminaciones nociceptivas durales de la tienda de la hipófisis, generándose el dolor (Fig. 3). Para nuestra sorpresa, una búsqueda en Medline⁵ usando las palabras clave

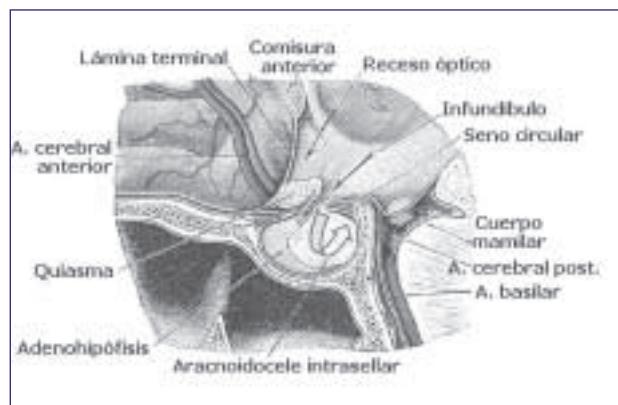


Figura 3. Simulación de un aracnoidocele intrasellar que desplaza la hipófisis hacia delante y hacia abajo (modificación de una imagen de la obra *Henry Gray, Anatomy of the Human Body*, disponible desde Internet en: <<http://www.bartleby.com/107/illus721.html>> [Con acceso el 6/12/01]). La incompetencia del diafragma dural hipofisario facilita el aracnoidocele. La flecha amarilla representa la posible dirección de la onda de presión tras un golpe de tos, que estimularía de abajo hacia arriba las terminaciones dolorosas de la dura sellar.

empty, sella y *cough* no ha recuperado ninguna referencia bibliográfica.

Si creemos que la relación entre el síndrome de la silla turca vacía y las cefaleas por Valsalva no es infundada, nos tenemos que plantear la conexión entre ambas entidades desde un punto de vista bidireccional. Como se ha dicho, un aumento agudo de la presión intrasellar después de un golpe de tos puede abombar el diafragma sellar y provocar dolor. Sin embargo, si suponemos que los factores fisiopatológicos de las cefaleas benignas provocadas por maniobras de Valsalva son un trastorno de la adaptación del espacio intracraneal licuoral al incremento agudo de la presión o, tal vez, una presión basal en el límite alto de la normalidad, podría suceder que dichos factores estuvieran también implicados en la producción de la silla turca vacía. De este modo, al menos en teoría, la relación entre cefalea por maniobras de Valsalva y silla turca vacía puede ser recíprocamente causa y consecuencia.

RECORDAR QUE

1. La cefalea relacionada con maniobras de Valsalva es secundaria hasta que se demuestre lo contrario.
2. La silla turca vacía puede, al menos desde el punto de vista teórico, ser factor coadyuvante e incluso causal de cefalea relacionada con maniobras de Valsalva, como la cefalea tusígena.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lance JW, Goadsby PJ. Miscellaneous headaches unassociated with a structural lesion. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds). *The Headaches*. 2^a ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000:751-62.
2. Calendre L, Hernández-Laín A, López-Valdés E. Benign

Valsalva's maneuver-related headache: an MRI study of six cases. *Headache* 1996;36:251-3.

3. Williams B. Cerebrospinal fluid pressure changes in response to coughing. *Brain* 1976;99:331-46.
4. Cooper PE. Neuroendocrinology. En: Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden CD (eds). *Neurology in Clinical Practice*. 2^a ed. Newton (EE.UU.): Butterworth-Heinemann 1996:743-61.
5. PubMed, National Library of Medicine. En: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed>.