

Caso clínico

KRANION 2004;4:29-32

Cefalea trigeminoautonómica asociada a meningioma del surco olfatorio

C. TABERNERO-GARCÍA, D. EZPELETA¹

Caso clínico

Varón de 42 años sin antecedentes de interés, bebedor esporádico y sin consumo de fármacos, que consulta por cefalea unilateral episódica de muy breve duración.

Desde hacía 4 meses sufría episodios diarios de dolor periocular y frontal, siempre izquierdo, de gran intensidad e incapacitantes. La duración era de 2 a 4 min. Sucedían aislados, sin agrupación. Se producían de 2 a 5 veces al día, sin un patrón horario definido y solamente una vez le había sucedido durmiendo. Aparecían espontáneamente, aunque, en algunas ocasiones, el paciente los relacionaba con estar en lugares concurridos, movimientos de la cabeza y consumo de cantidades pequeñas de alcohol. El dolor se acompañaba de lagrimeo en el ojo izquierdo. El paciente no reconocía tener enrojecimiento ocular, ptosis ni cambios pupilares. Fuera de los paroxismos no había dolor de fondo ni alteraciones sensitivas. Su médico de atención primaria le trató con diclofenaco y sulpirida, sin mejoría alguna.

El examen neurológico fue rigurosamente normal. Específicamente no presentaba alteraciones en el fondo de ojo, los movimientos oculomotores eran normales, así como la función y morfología pupilar y la sensibilidad craneofacial. No existían signos de liberación fron-

tal. Durante un episodio de dolor –presenciado en la consulta– se observó al paciente permanecer inmóvil, con lagrimeo y enrojecimiento ocular, sin ptosis ni miosis, durante algo más de 1 min. Impresionaba su intensísimo sufrimiento.

Con un diagnóstico de trabajo de hemicránea paroxística se inició tratamiento con indometacina hasta 150 mg/día sin respuesta. El tratamiento con zolmitriptán, como era de esperar dada la brevedad de los episodios, no los controló ni modificó su frecuencia. Un estudio mediante RM craneal demostró una lesión frontal extraaxial de localización frontobasal compatible con un gran meningioma ubicado en el surco olfatorio (Figs. 1 y 2).

Tras la cirugía y recibiendo 1.500 mg de valproato –actualmente en retirada– el paciente quedó sin dolor. Retrospectivamente, la esposa del paciente comentó que había observado que éste se comportaba algo menos responsable que lo habitual, aunque no lo había considerado como un cambio relevante (de hecho, no tuvo ninguna interferencia en su actividad laboral como empleado de banca). Estos cambios se acentuaron tras la cirugía, se produjo un cuadro de poliuria transitoria y posteriormente retornó a la normalidad en todos los aspectos.

Dirección para correspondencia:

César Tabernero-García
Sección de Neurología
Hospital General de Segovia
Ctra. de Ávila, s/n
40002 Segovia
E-mail: ctabernero@hgse.sacyl.es

Sección de Neurología
Hospital General de Segovia
Segovia

¹Servicio de Neurología
Hospital Mútua de Terrassa
Terrassa (Barcelona)

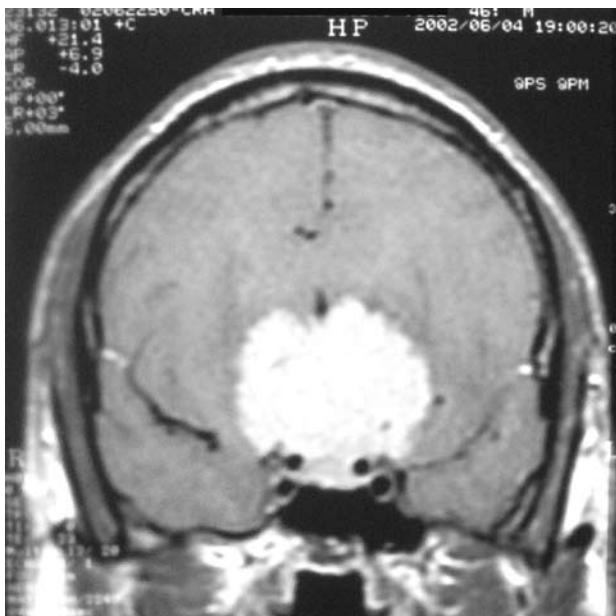


Figura 1. Corte coronal. Secuencia T1 con gadolinio. Se observa cómo el meningioma desplaza hacia arriba el tercer ventrículo.

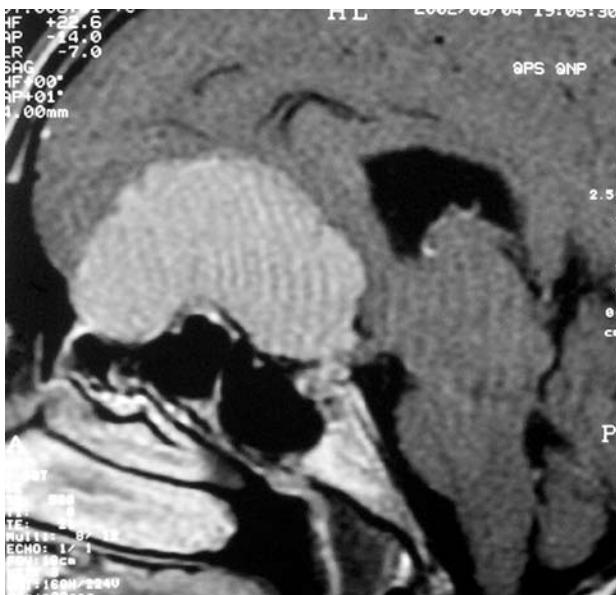


Figura 2. Corte sagital. Secuencia T1 con gadolinio. Meningioma implantado en la fosa anterior con desplazamiento de los lóbulos frontales hacia arriba y distorsión del tallo hipofisario e hipotálamo.

Discusión

Se trata de un paciente con una cefalea trigeminoautonómica estrechamente unilateral, con varias características clínicas compatibles con hemicránea paroxística (excepto la respuesta a indometacina), que también cumple criterios de SUNCT, de acuerdo con

la *International Classification of Headache Disorders* (2^a ed) (ICHD), que se publicará en la revista *Cephalgia* 2004 (Tabla 1). La literatura muestra que las lesiones secundarias que con más frecuencia imitan al SUNCT se localizan en la fosa posterior o afectan a la zona hipofisaria. Según esto, y junto con la evolución del paciente después de la extirpación del meningioma, pensamos que esta cefalea debe ser atribuida al tumor y que clínicamente se presentó como una cefalea de tipo SUNCT.

Pero aún se puede ser más preciso en el afán de clasificar sindrómica de la cefalea de este paciente. Si se atiende a la nueva clasificación de las cefaleas, en los comentarios del código 3.3 (SUNCT) se indica que algunos pacientes pueden presentarse con sólo un síntoma autonómico, no sólo inyección conjuntival o lagrimo, sino también congestión nasal, rinorrea o edema palpebral, de modo que la cefalea hasta ahora catalogada como SUNCT podría ser un subtipo de una cefalea con una sigla más amable y eupónica y unos criterios menos restrictivos: SUNA (*Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms*) (Tabla 2).

Sin embargo, y a efectos prácticos, lo que el clínico debe tener en cuenta es que ante cefaleas trigeminoautonómicas con rasgos atípicos o difíciles de catalogar, como en este caso, es obligatorio descartar un proceso subyacente responsable. La baja frecuencia de estas cefaleas (especialmente hemicránea paroxística, SUNCT –o SUNA–) y las descripciones relativamente frecuentes de casos secundarios aconsejan el estudio mediante imagen en estos pacientes¹ y en todo el grupo de las llamadas cefaleas trigeminoautonómicas², si bien algunos autores no creen que sea imprescindible en la cefalea en racimos típica, sobre todo si la enfermedad lleva muchos años de duración.

Es necesario saber que algunos casos de hemicránea paroxística crónica secundaria pueden responder bien a indometacina^{3,4}, como también lo hacen otras cefaleas de su grupo a sus tratamientos específicos, de modo que la buena respuesta al tratamiento no excluye, ni mucho menos, una causa secundaria.

La mayoría de las formas secundarias de hemicránea paroxística y SUNCT se localizan en el área periselar (hipofisis, seno cavernoso) e hipotalámica. En el caso que aquí se presenta existía una distorsión del suelo del tercer ventrículo, compresión de la hipofisis en la silla turca y distorsión del hipotálamo, factores –es-

Tabla 1. Criterios diagnósticos de hemicranea paroxística y SUNCT* según la 2^a ed. de la ICHD

Hemicranea paroxística (código 3.2)

- A. Al menos 20 ataques que cumplan los criterios B-D
- B. Ataques de dolor de gran intensidad, unilateral, orbitario, supraorbitario o temporal, con duración entre 2 y 30 min
- C. La cefalea se acompaña al menos de uno de los siguientes:
 - 1. Inyección conjuntival, lagrimeo o ambos, ipsilateral
 - 2. Congestión nasal, rinorrea o ambos, ipsilateral
 - 3. Edema palpebral ipsilateral
 - 4. Sudación en la frente o en la cara, ipsilateral
 - 5. Miosis, ptosis o ambos, ipsilateral
- D. La frecuencia de los ataques es mayor de 5 al día durante más de la mitad del tiempo, aunque puede haber períodos de menor frecuencia
- E. Los ataques desaparecen con dosis terapéuticas de indometacina
- F. La cefalea no se atribuye a otro trastorno

SUNCT (código 3.3.)

- A. Al menos 20 ataques que cumplan los criterios B-D
- B. Ataques de dolor punzante o pulsátil, unilateral, orbitario, supraorbitario o temporal, con duración entre 5 y 240 s
- C. El dolor se acompaña de inyección conjuntival y lagrimeo ipsilaterales
- D. La frecuencia de los ataques es de 3 a 200 al día
- E. La cefalea no se atribuye a otro trastorno

*SUNCT: Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing. Los autores han traducido estos criterios de la versión electrónica de la ICHD-II disponible en el sitio web de la International Headache Society [<http://www.i-h-s.org>]

Tabla 2. Criterios diagnósticos de SUNA* según la 2^a ed. de la ICHD

- A. Al menos 20 ataques que cumplan los criterios B-E
- B. Ataques de dolor punzante o pulsátil, unilateral, orbitario, supraorbitario o temporal, con duración entre 2 s y 10 min
- C. El dolor se acompaña de uno de los siguientes síntomas ipsilaterales:
 - 1. Inyección conjuntival, lagrimeo o ambos
 - 2. Congestión nasal, rinorrea o ambas
 - 3. Edema palpebral
- D. La frecuencia de los ataques es ≥ 1 al día durante más de la mitad del tiempo
- E. Los ataques desencadenados por estímulo de las áreas gatillo no se siguen de período refractario
- F. La cefalea no se atribuye a otro trastorno

*SUNA: Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms. Esta cefalea se clasifica en el apéndice de la ICHD-II con el código A3.3. Estos criterios, propuestos como alternativa a los de SUNCT, necesitan todavía ser investigados. Los autores han traducido estos criterios de la versión electrónica de la ICHD-II disponible en el sitio web de la International Headache Society [<http://www.i-h-s.org>]

pecialmente este último- probablemente relacionados con la génesis de la cefalea. Si bien existía proximidad con la rama oftálmica del trigémino es poco probable que estuviera siendo comprimido por el tumor, ya que no había signos ni síntomas de compromiso de estructuras suprayacentes como el

nervio óptico y los pares III, IV y VI, ni alteración sensitiva del nervio antes ni después de la cirugía.

Hace unos meses, el segundo autor de este trabajo comunicó en la publicación electrónica *Timely Topics in Medicine* [http://www.prous.com/ttm/Portal_

Ttm_Neurologia.cfm] el caso de una mujer embarazada de 7 meses que, 1 mes antes de acudir a la consulta, comenzó con dolor en el territorio de distribución de la segunda rama del trigémino izquierdo, electrizante, de brevíssima duración, desencadenado por el roce en la piel y otros estímulos típicos. Entre los ataques de dolor no tenía síntomas de tipo sensitivo en la zona afectada. Quince días después del comienzo del dolor trigeminal empezó a tener 1 o 2 episodios diarios de enrojecimiento ocular izquierdo, lagrimeo, escozor ocular y rinorrea acuosa ipsilateral. Estos episodios duraban muy poco, no más de 180 s. El fenómeno autonómico no se acompañaba de cefalea y era independiente del dolor neurálgico. La exploración neurológica fue normal. Si el síndrome de esta paciente se trató de "cluster tic incompleto" o "SUNA –sin cefalea– tic" fue una cuestión menor. Lo importante es que se solicitó una RM craneal urgente que demostró un gran tumor epidermoide en la fosa posterior, lateralizado hacia la izquierda, que comprimía y distorsionaba las estructuras del tronco y que, por encima del clivus, llegaba hasta la parte más posterior del seno cavernoso izquierdo, pudiendo ser intervenida.

Recordar que:

- Las cefaleas paroxísticas atípicas o de difícil clasificación tienen mayor probabilidad que los síndromes clásicos de deberse a procesos intracraneales graves.
- Una buena respuesta farmacológica específica no excluye un proceso intracraneal responsable en este tipo de cefaleas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Newman LC, Lipton RB. Paroxysmal hemicranias. En: Goadsby PJ, et al. (eds). Headache. Butterworth Heinemann 1997:243-50.
2. Matharu MS, Goadsby PJ. Trigeminal autonomic cephalgias. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;72:II19-II26.
3. Gatzonis S, Mitsikostas DD, Ilias A, Zournas CH, Papageorgiou C. Two more secondary headaches mimicking chronic paroxysmal hemicrania. Is this the exception or the rule? Headache 1996;36:511-3.
4. Goadsby PJ. Neurovascular headache and a midbrain vascular malformation: evidence for a role of the brainstem in chronic migraine. Cephalgia 2002;22:107-11.