

**CEFALEA EN RACIMOS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN INFARTO BULBAR
LATERAL.**

Pseudónimo: mijorgito

Introducción

Las cefaleas trigémino-autonómicas (CTA) se caracterizan por la presencia de dolor y signos autonómicos parasimpáticos unilaterales e incluyen la cefalea en racimos, la hemicránea crónica paroxística, la hemicránea continua y el SUNCT (“ataques de cefalea unilateral neuralgiforme de muy corta duración junto a inyección conjuntival y lagrimeo”).^{1,2}

Cefalea en Racimos (CR) o *Cluster Headache* es la más prevalente de las CTA, una cefalea primaria que cursa con crisis de dolor extremadamente intenso, “punzante o taladrante”, localizado en la región periorbital o temporal, unilateral en el 90% de los casos, y que se presenta temporalmente en “acúmulos o racimos”. Generalmente asocia fenómenos ipsilaterales de disfunción autonómica como inyección conjuntival, lagrimeo, ptosis, miosis, edema del párpado, rinorrea o taponamiento nasal o hiperhidrosis (por descarga colinérgica). Es más frecuente en varones (4-7:1), entre los 20 y 50 años de edad. Los ataques se suelen presentar por la noche, con una duración de entre 15 y 180 minutos, y lo pueden hacer durante meses, incluso años.³ Según la periodicidad en la presentación de los ataques de dolor la CR se ha clasificado en episódica o crónica.² En la literatura médica la CR ha sido descrita como uno de los dolores más intensos que puede sufrir el ser humano y sin embargo, dada su rareza, el diagnóstico puede ser difícil, especialmente durante los primeros episodios.

A pesar de tratarse de una cefalea primaria se han descrito numerosos casos de CR secundaria a diferentes procesos craneales, principalmente la disección de la arteria carótida interna, la disección de arterias vertebrales, a patología infiltrativa o trombótica del seno cavernoso y a tumoraciones de base de cráneo.⁴⁻⁸ Presentamos el caso de un paciente joven con episodios de cefalea característicos de una CR que comienzan una semana antes de sufrir un infarto bulbar lateral, que a su vez debutó como un síndrome de Wallenberg. En el estudio vascular no se confirmó la sospecha de disección vertebral o aterotrombosis de la arteria cerebelosa inferior posterior (PICA). El caso es interesante por su peculiar presentación clínica, el perfil temporal de los acontecimientos y porque a raíz del mismo podemos repasar recientes avances en el conocimiento de los de los mecanismos fisiopatogénicos que sustentan las CTA.

Descripción del Caso

Varón de 39 años, con antecedentes de DM Tipo II no insulino dependiente de reciente diagnóstico (aproximadamente 5 meses antes) que sufre hemicránea intensa que lo despierta del sueño nocturno, junto a enrojecimiento ocular derecho. Ante la intensidad y persistencia del dolor que irradia hacia la zona mandibular y el cuello y que no cede con antiinflamatorios orales, acude al servicio de urgencias de nuestro hospital. El paciente negaba hábito tabáquico, consumo de drogas o alcohol, fiebre, sensación distérmica, otros síntomas sistémicos asociados o antecedentes traumáticos. Como tratamiento habitual tomaba sus antidiabéticos orales (metformina 850mg/12 horas) y sólo ocasionalmente algún analgésico menor

(paracetamol 1 g.) por cefaleas ligeras de perfil tensional. El dolor era de localización predominantemente retrocular y temporal, con irradiación mandibular. En las tres semanas previas el paciente relataba haber sufrido además al menos 4-5 episodios de corta duración (20-30 minutos), consistentes en discomfort general, con hemicránea opresiva derecha, enrojecimiento ocular derecho, sudoración profusa hemifacial derecha (“lo que le había llamado mucho la atención”), y ligera disfagia a líquidos. En todos los casos la sintomatología descrita se resolvía completamente por lo que los había atribuido a una posible descompensación de su diabetes y no había llegado a consultar. La exploración general por sistemas, practicada en urgencias el día de su ingreso fue normal. En la exploración neurológica se objetivó ptosis palpebral derecha, miosis derecha con reflejo fotomotor y consensual conservado bilateralmente, inyección conjuntival y lagrimeo. Hiperpatía táctil en el territorio de la tercera rama del V par derecho, sin hipoestesia y con reflejo corneal conservado. Los oculomotores eran normales y aunque el paciente refería cierta sensación de dificultad para tragar y dolor cervical con debilidad, la exploración de los pares IX, X, XI y XII también fue normal. El paciente conservaba buen nivel de conciencia, no había rigidez nuczal ni sincinesias meníngeas, su lenguaje era fluente, coherente y bien articulado. Tampoco la exploración de la fuerza en las extremidades, la sensibilidad superficial y profunda, la coordinación apendicular, el equilibrio, la marcha o los reflejos osteotendinosos mostró anomalías. La exploración neurovascular complementaria fue normal. La analítica sanguínea urgente sólo reveló hiperglucemia (321mg/dl). La Tac Craneal fue normal. Finalmente, ante la sospecha de posibles AITs de localización vertebrobasilar el paciente es ingresado en el servicio de Neurología. Durante los primeros cinco días de su ingreso hospitalario y a pesar de la indicación de analgésicos y antiinflamatorios vía parenteral (ketorolaco 30 mg/8horas alternando con paracetamol 1 g/8 horas), el paciente repite la experiencia de una reagudización intensa de su hemicránea derecha con inyección conjuntival, agravamiento de la ptosis, la miosis, el lagrimeo, a lo que añade ligera disfonía y disfagia, siempre a última hora de la tarde (20-21:00h), cediendo en unos 20 minutos tras la administración de Imigran sc y con Oxígeno a 10 l/min en mascarilla. El estudio analítico complementario con hormonas tiroideas, autoinmunidad (factor reumatoide, ANA, anti-dna, anti-Ro, anti-La, ANCA, anticuerpos antifosfolípido), proteinograma e inmunoelectroforesis y serologías (VIH, virus herpes, borrelia, brucilla, RPR), fue todo normal o negativo. La RM Cerebral con estudio difusión también. La angiografía por RM de TSA y polígono de Willis, informada como normal, sólo reveló una dominancia de la arteria vertebral izquierda (*Imagen 1*). El paciente es diagnosticado de CR primaria, indicándosele tratamiento preventivo con verapamilo (80 mg/8 horas) y esteroides orales (60 mg/24 horas), y sintomático en caso de crisis con sumatriptan sc.

Al séptimo día de su ingreso el paciente sufre un nuevo episodio de dolor intensísimo, con irradiación mandibular, en oído, cuello y hombro derechos y gran agitación psicomotriz que no cede con la administración del sumatriptan sc, requiriendo dolantina. Una vez recuperado de la crisis de dolor el paciente nota que en esta ocasión la disfonía, y la disfagia son mucho más intensas asociando mareo y náuseas. La exploración neurológica en aquel momento reveló

ptosis palpebral derecha, miosis, inyección conjuntival y lagrimeo (como en el primer ingreso) junto a hipoestesia en región V2 y V3 derechas y paresia IX, X y XI derechos, estando el resto de los PPCC conservados. La fuerza y la sensibilidad en las extremidades estaban conservadas. Los reflejos osteotendinosos eran normales con reflejo cutaneo-plantar flexor bilateral. Existía una discreta disimetría y disdiadococinesia en la extremidad superior derecha a lo que el paciente asociaba inestabilidad en la marcha con lateropulsión a la derecha. La exploración neurovascular (auscultación cardiaca, carotídea y pulsos pedios fue normal). Se solicitó una RM Cerebral urgente con gadolinio que confirmó la presencia de una hiperintensidad visible en T2/DP y FLAIR a nivel bulbar lateral derecho (*Imagen 2*). El estudio de trombofilia con AT III, prot C, prot S, resistencia a la proteína C, Factor V Leiden y el gen de la protrombina, fue normal. El ECG y la monitorización Holter no mostraron anomalías del ritmo cardiaco. Una Ecocardiografía transesofágica descartó anomalías estructurales. La arteriografía cerebral con sustracción digital informó de una arteria vertebral derecha pequeña con una arteria vertebral izquierda dominante que opacificaba la totalidad del sistema vertebro-basilar a excepción de la PICA derecha, visible. El estudio del sistema carotídeo e intracraneal fue normal (*Imagen 3*).

Con el tratamiento instaurado (verapamilo 80mg/8 horas, topiramato 100 mg/12 horas, y antiagregación oral con clopidogrel 75 mg/día), el paciente consigue una buena recuperación funcional, resolviéndose los episodios de dolor y persistiendo al alta sólo ligera disfagia a líquidos.

Diagnóstico final. Cefalea en Racimos secundaria a infarto bulbar lateral de origen incierto, probablemente en relación a la aterotrombosis de una rama perforante de la PICA.

Discusión

A diferencia de la migraña, la rareza de la cefalea en racimos hace que el diagnóstico sea en ocasiones difícil, especialmente en el caso de los primeros ataques. El retraso en el diagnóstico llega a ser en algunos casos de varios años, con el consiguiente sufrimiento de los pacientes. La cefalea en racimos se ha descrito asociada a numerosos procesos, pero nuestro caso es peculiar por su presentación larvada junto a síntomas deficitarios bulbares y en el que la CR es, junto a un síndrome de Wallenberg, la forma de debut de un infarto bulbar lateral ipsilateral a la sintomatología para el que la arteriografía no evidencia disección vertebral ni trombosis de la PICA.⁹

Normalmente el diagnóstico diferencial de la Cefalea en Racimos requiere una anamnesis profunda que permita reconocer la periodicidad de los episodios. Con una exploración neurológica normal el diagnóstico se hace respecto a otras cefaleas paroxísticas y a la neuralgia trigeminal. Si los episodios son nocturnos se ha de diferenciar de la cefalea

hípica. Si la exploración neurológica intercrítica revela signos neurológicos deficitarios habrá que pensar en un origen secundario, frecuentemente una disección arterial carotídea o vertebral.

Este caso nos permite recordar lo que hasta hoy conocemos respecto a la fisiopatogenia de este tipo de cefalea. En sus mecanismos se han implicado diversos sistemas que incluyen el autonómico, el neuroendocrino, el vascular y el cronobiológico. Las conexiones trigéminovasculares en la zona del seno cavernoso, que es el único sitio donde se encuentran los sistemas trigeminal, simpático y parasimpático, lo que explicaría anatómicamente los síntomas (localización del dolor, disfunción simpática e hiperactividad parasimpático), pero no así su carácter periódico. El dolor de cabeza, de senos paranasales, del área maxilofacial y del cuello tiene vías comunes con el nervio trigémino, las vías medulares y el tallo cerebral, de ahí que el dolor pueda progresar hacia el oído, la región maxilar, la mandibular, la cervical ipsilateral e incluso el hombro. Los ataques de dolor en la CR son el resultado de la activación del sistema trigéminovascular en los que la dilatación, distensión, tracción o desplazamiento de las arterias craneales, de las estructuras venosas intracraneales, de pares craneales o raíces espinales o del incremento de la presión intracraneal actuarían como factor desencadenante.^{10,11} La aparición cíclica de los ataques, a veces a una hora determinada del día o la noche, apunta la alteración del ritmo circadiano. Es aquí donde se implica la disfunción del hipotálamo,^{12,13} más concretamente a nivel del núcleo supraquiasmático, que trabaja como marcapasos de los ciclos circadianos. Estudios funcionales con la técnica PET han podido corroborar este hallazgo.^{14,15}

En el caso de nuestro paciente, con un infarto bulbar lateral probablemente secundario a la trombosis ateromatosa de una arteria perforante dependiente de la PICA derecha (ya que otras causas de enfermedad cerebrovascular en un paciente joven fueron excluidas), habríamos de plantearnos como la hipoplasia de la arteria vertebral derecha y el efecto vasoconstrictor de los triptanos pautados para tratar el dolor pudieron contribuir en el desarrollo del ictus.

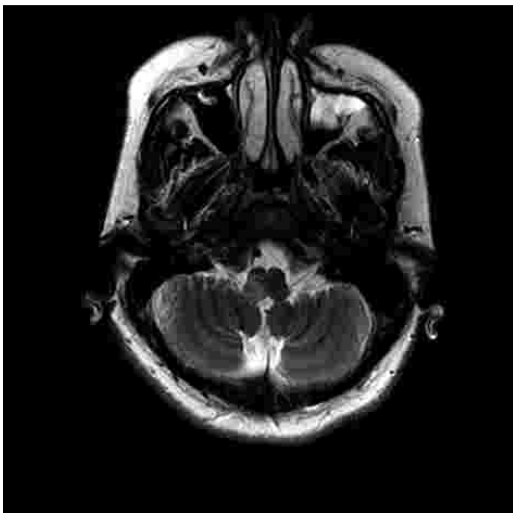
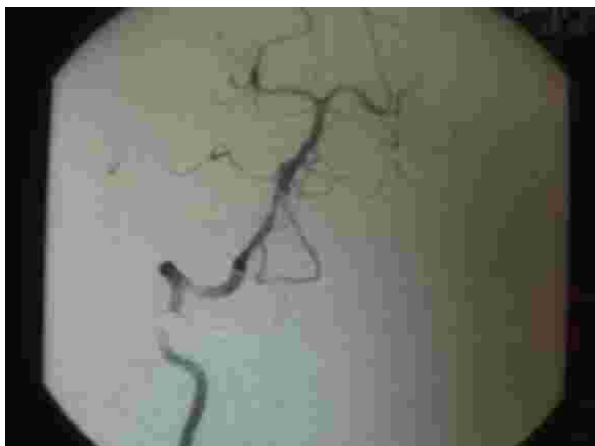
IMAGEN 1**IMAGEN 2**

IMAGEN 3

Bibliografía

1. Lipton RB, Bigal ME, Steiner TJ, Silberstein SD, Olsen J. Classification of primary headaches. *Neurology* 2004; 63:427-35.
2. Olsen J, Steinert J. The International classification of headache disorders, 2nd edn (ICDH-II). *Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004; 75:808-11.
3. Manzoni GC. Epidemiological and clinical aspects of cluster headache: relation with the migrainous syndrome. *J Neurol Sci*. 1999;20(Suppl 2):S4-6.
4. Muñoz C, Diez-Tejedor E, Frank A, Barreiro P. Dissection of the internal carotid artery mimicking episodic cluster headache. *J Neurol*. 2007;254:253-4.
5. Ravzi SS, Walker L, Teasdale E, Tyagi A, Muir KW. Cluster headache due to internal carotid artery dissection. *J Neurol*. 2006; 253:661-3.
6. Lai SL, Chang YY, Liu JS, Chen SS. Cluster-like headache from vertebral artery dissection: angiographic evidence of neurovascular activation. *Cephalalgia*. 2005; 25:629-32.
7. Peterlin BL, Levin M, Cohen JA, Ward TN. Secondary cluster headache: a presentation of cerebral venous thrombosis. *Cephalalgia*. 2006; 26:1022-4.
8. Hardmeier M, Gobbi C, Buitrago C, Steck A, Lyver P, Engelter S. Cluster headache syndrome associated with middle cerebral artery arteriovenous malformation. *Cephalalgia*. 1996; 16:202-5.
9. Roldán-Valadez E, Juárez-Jiménez H, Corona-Cedillo r, Martínez-López M. Wallenberg syndrome: magnetic imaging findings and clinical correlation. *Gac Med Mex*. 2007; 143:429-32.
10. Matharu MS; Goasby PJ. Trigeminal autonomic cephalgias. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;72 (Suppl 2):s19-26
11. Bussone G, Usai S. Trigeminal autonomic cephalgias from pathophysiology to clinical aspects. *Neurol Sci*.2004; 25(Suppl 3):S74-6
12. Goadsby PJ, Bahra A, May A. Mechanisms of cluster headache. *Cephalalgia*. 1999 Mar;9 (Suppl 23):S19-21.
13. Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: a trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurol*. 2002; 1:251-7.
14. May A, Büchel C, Bahra A; Goadsby PJ; Franckowiak RS Intracranial vessels in trigeminal transmitted pain: A PET study. *Neuroimage*. 1999; 9: 453-60.
15. May A, Bahra A, Büchel C, Franckowiak RS, Goadsby PJ. PET and MRA findings in cluster headache and MRA in experimental pain. *Neurology*. 2000 Nov 14;55(9):1328-35.