

TÍTULO:

CEFALEA CERVICOGENICA CON ESPASMO ORBICULAR ASOCIADO

PSEUDÓNIMO: The Boss

ANAMNESIS

Mujer de 33 años atendida en una Unidad de Cefaleas desde el 2004.

Antecedentes Familiares: sin interés

Antecedentes Personales:

- *Mayo 2002: Síndrome del Latigazo en accidente tráfico*
- *Hernias discales cervicales.*
- *Insomnio.*
- *Fumadora 10 cigarrillos/día*
- *Ansiedad crónica*

Tratamiento al acudir por primera vez a la consulta:

- *Acido acetilsalicílico 300 mg/día*
- *Omeprazol 20mg/día*
- *Nadolol 20mg/48h*
- *Dexketoprofeno 50mg/día*

Historia de la Enfermedad:

La paciente fue remitida a nuestra consulta en junio de 2004 por cefaleas intensas "in crescendo" desde mayo de 2002 que habían aparecido varias semanas después de haber sufrido un accidente de tráfico con latigazo cervical. Desde entonces refería un dolor fijo y continuo a nivel suboccipital izquierdo sobre el que se añadían con frecuencia dolores hemicraneales intensos. Según refería, cuando el dolor occipital empeoraba en intensidad el área dolorosa se expandía afectando a cuello, zona temporal, parietal y frontal izquierdos llegando incluso a zona orbito-malar de hemicara izquierda.

Desde los primeros días del dolor (mayo 2002), notaba además sensación de espasmo en orbicular ocular izquierdo y a los pocos meses se añadieron parestesias continuas en labio superior izquierdo. Todas estas manifestaciones nunca se acompañaron de síntomas autonómicos locales.

El dolor solía empeorar durante el día y con la contractura cervical así como con los movimientos cefálicos bruscos de giro hacia la derecha. Negaba otros desencadenantes como la ingesta de algún alimento o el estrés emocional.

Desde que comenzó el cuadro clínico, a pesar de haber probado múltiples tratamientos preventivos para la cefalea, los episodios de exacerbación dolorosa habían ido aumentando progresivamente tanto en frecuencia como en intensidad, por lo que mantenía una alta ingesta diaria de analgésicos con alivio parcial y temporal de la sintomatología.

En el 2002, meses después de iniciarse la clínica de dolor cervical occipital izquierdo, fue ingresada en un servicio de Neurología por presentar un episodio más intenso de cefalea acompañado de náuseas. Al apreciar la clínica palpebral y referir las parestesias labiales, se

practicó una Resonancia Nuclear Magnética craneal (RNM) en la que se apreció una lesión en mesencéfalo izquierdo (menor a 1 cm de diámetro) de características “inespecíficas”. Se completó estudio para origen vascular (ecocardiografía, Angio-RMN, Doppler Transcraneal, Test de FOP y analíticas específicas) siendo todos normales o negativos. Finalmente se interpretó como “Infarto mesencefálico de origen migrañoso” iniciándose tratamiento con antiagregantes

Exploración Física y Neurológica:

Buen estado general. Buen color de piel y mucosas. No alteraciones a nivel sistémico (cardiorrespiratorio y abdominal).

Neurológico: Espasmo orbicular izquierdo moderado. Hipoestesia táctil en labio superior izquierdo. Dolor selectivo en región suboccipital izquierda sobre el trayecto de nervio occipital mayor. El espasmo orbicular y las parestesias labiales superiores izquierdas se intensifican al presionar sobre la zona suboccipital dolorosa. Motilidad ocular y pupilas sin alteraciones. Resto de examen neurológico sin hallazgos significativos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS:

- *RNM craneal (2002)*: Lesión menor a 1cm de características inespecíficas (hiperintensa en T2, hipointensa en T1 y que no se visualiza en FLAIR) entre el pedúnculo cerebral izquierdo y la sustancia negra ipsilateral a nivel de mesencéfalo
- *RNM cervical (2002)*: pequeñas profusiones discales cervicales sin ocupación de los agujeros de conjunción ni afectación medular.
- *AngioRM TSAO- Poligono Willis (2002)*: Normal
- *Tomografía computerizada axial craneal (2004)*: normal
- *Doppler transcraneal (2002)*: Sin alteraciones. No shunt derecha-izquierda.
- *Estudio cardiológico (2002)*: Normal
- *Estudio de hipercoagulabilidad (2002)*: negativo
- *Estudio inmunológico (2002)*: normal

DIAGNÓSTICO DE TRABAJO INICIAL

- Cefalea cervicogénica crónica atribuida a latigazo.
- Hemiespasmo orbicular ocular izquierdo reflejo.
- Parestesias labiales izquierdas.

EVOLUCIÓN

Con el diagnóstico de cefalea cervicogénica, en junio de 2004 se decidió realizar una infiltración local con acetato de triamcinolona y mepivacaína de la zona dolorosa suboccipital. Inmediatamente tras la infiltración se apreció una reducción del espasmo orbicular izquierdo corroborada por la paciente, refiriendo además desaparición de las parestesias labiales. Durante los días siguientes presentó una exacerbación transitoria (24h) del dolor y del espasmo

orbicular, manteniéndose después con una mínima molestia occipital, sin hormigueo y con desaparición completa del espasmo durante un periodo de 5-6 días, tras el cual reapareció la clínica y de nuevo la ingesta diaria de analgésicos.

Durante el periodo de 2004-2005 se ensayaron varios tratamientos farmacológicos preventivos con "tandas" cortas de corticoides y tandas de topiramato durante meses. La paciente presentó mejorías transitorias del dolor, pero el dolor fue modificándose: estaba más localizado en región suboccipital y región retroauricular izquierda. Las exacerbaciones eran menos frecuentes, duraban unos dos días y mejoraban parcialmente con antiinflamatorios. Por lo general no eran pulsátiles y no se acompañaban de náuseas ni fofobia. Persistía el espasmo orbicular ocular izquierdo y las parestesias labiales que empeoraban con las exacerbaciones del dolor.

En julio de 2005 la paciente acude por dolor más intenso de lo habitual de inicio agudo en región occipital e irradiación a hemicráneo izquierdo. El cuadro le duró dos días y cedió espontáneamente. A partir de entonces refiere de forma clara que estas exacerbaciones se asocian a los ciclos menstruales.

En septiembre de 2005 queda embarazada y el dolor cede completamente al igual que el espasmo orbicular y las parestesias labiales.

En diciembre de 2007 acude de nuevo a la consulta por reaparición y persistencia del dolor. Tras dar a luz (enero 2006), a las pocas semanas los dolores habían reaparecido y desde hacía unos meses se habían hecho más intensos. El dolor seguía siendo de origen suboccipital izquierdo con exacerbaciones que irradiaban a todo el hemicráneo izquierdo acompañadas de empeoramiento de la sintomatología facial, empeorando sistemáticamente durante la menstruación.

Al examen se descubre que a la presión la paciente manifiesta dolor en diversos puntos repartidos en hemicráneo y hemicuerpo izquierdo: suboccipital, tróclea orbitaria, tercio medio de borde superior del trapecio, angular del omóplato, glúteo (cuadrante externo) y región epicóndilea anterior del codo izquierdos.

Se le propone entrar en un programa para el tratamiento multimodal de Cefalea Refractaria consistente en un taller grupal informativo, tratamiento psicoterápico de entrenamiento para modulación del dolor y afrontamiento del estrés, terapia por ejercicio (ejercicio aeróbico), higiene postural y del sueño y tratamiento farmacológico con neuromoduladores (Duloxetina y Amitriptilina), reguladores del sueño (Clonazepam) e infiltraciones bilaterales repetidas del Nervio Occipital Mayor (NOM) con anestésico local. La paciente acepta.

El 28 de diciembre se infiltran ambos NOM con mepivacaína al 2%, desapareciendo el dolor, el espasmo y las parestesias durante 5 días. Con el tratamiento global la paciente refiere estar más tranquila, duerme mejor. Tras el ejercicio físico aeróbico refiere un estado de relajación positivo que dura varias horas.

El 25 de enero se procede a reinfiltración con anestésico (mepivacaína) de ambos NOM, manteniéndose el resto del tratamiento.

El 8 de febrero se revisa de nuevo indicando que se encuentra mucho mejor del dolor. Se reinfiltran de nuevo ambos NOM con mepivacaína.

El 20 de febrero acude a la consulta: refiere que el dolor prácticamente ha cedido. No tiene espasmo ocular y cedieron completamente las parestesias labiales. Se encuentra relajada y duerme bien. Se diagnostica "Remisión Completa".

DIAGNÓSTICO FINAL

- **Cefalea cervicogénica crónica**
- **Espasmo orbicular izquierdo como sincinesia asociada al dolor**
- **Parestesias en labio superior izquierdo como simparestesia asociada al dolor**
- **Expansión hemicorporal del dolor por sensibilización central y percepción aberrante del dolor.**
- **Resolución con tratamiento multimodal:**
 - **Infiltraciones bilaterales de NOM con anestésico local**
 - **Neuromoduladores**
 - **Psicoterapia con técnicas de modulación del dolor y afrontamiento del estrés.**
 - **Ejercicio físico aeróbico diario.**

DISCUSIÓN

La cefalea es uno de los motivos más frecuentes de consulta en Neurología. Su elevada prevalencia en la población adulta representa un problema de salud y socio-económico muy importante, por lo que es fundamental la aplicación de los tratamientos farmacológicos y no farmacológicos adecuados, en función del tipo de cefalea que presenten los pacientes. Para ello, es importante conocer los mecanismos neurofisiológicos implicados en los distintos tipos de cefaleas. Estos mecanismos ya han sido descritos por diversos autores en otra parte [1]

En nuestro caso, según la Segunda edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas [2], el tipo de cefalea que presentaba la paciente podría clasificarse tanto como *cefalea crónica secundaria a latigazo cervical*, por su clara relación causal entre el inicio de la sintomatología y el antecedente previo de un síndrome de latigazo, o bien como *cefalea cervicogénica*, ya que tenía un claro punto doloroso a nivel suboccipital izquierdo que mejoraba con las infiltraciones. El dolor fijo, continuo, no tipo latigazo (a excepción de un par de ocasiones), irradiado a hemicráneo ipsilateral asociado a hipoestesia hemilabial y espasmo orbicular, en el que además no se objetivaron claros desencadenantes con los movimientos cervicales ni zona gatillo nos hizo optar por el diagnóstico de cefalea cervicogénica.

Respecto a la posibilidad de cefalea postictus, aunque se han descrito casos de cluster tras infarto vertebrobasilar, se descartó tras revisar la RNM craneal donde no se objetivó realmente lesión vascular alguna, así como por la historia clínica de la cefalea, la exploración física del punto suboccipital doloroso y la ausencia de patología vascular trombótica o embolígena.

Lo excepcional de este caso es, por un lado, la forma de presentación de una cefalea cervicogénica que asocia episodios de exacerbación junto con hipoestesia en el territorio de la segunda rama del trigémino y clínica de espasmo orbicular. Y por otro lado, la generalización del cuadro hacia un estado “hemi-fibromiálgico”, así como el hecho de que se resolvieron tras la infiltración bilateral de los nervios occipitales mayores.

Nuestra hipótesis fisiopatológica que explicaría la complejidad de síntomas de nuestra paciente podría ser la siguiente: el latigazo cervical habría ocasionado un daño en las estructuras miofasciales a dicho nivel, las cuales actuarían como input doloroso, que transmitido por las fibras aferentes cervicales de las raíces nerviosas superiores (C2) hasta el complejo trigéminocervical desencadenaría una respuesta refleja del nervio facial (espasmo orbicular) y la activación del núcleo trigeminal, con la resultante aparición de la clínica dolorosa a nivel del trigémino, así como los hormigueos en su segunda rama. Con el tiempo, el input doloroso continuo desencadenó un fenómeno de hipersensibilización central, explicando así el estado “hemi-fibromiálgico” que empezaba a desarrollar la paciente tras 4 años de clínica dolorosa unilateral.

Los hallazgos descritos por Goadsby et al [3] y Busch et al [4] entre otros, sustentan la existencia de una interconexión cervico-occipito-trigeminal que permite la convergencia de aferencias cervicales sobre el circuito trigeminal. Esta convergencia nociceptiva facilita las interacciones excitatorias e inhibitorias entre ambos sistemas, de modo que la información nociceptiva desde el trigémino y los territorios cervicales activa las neuronas en el núcleo caudado del trigémino que se extiende hasta el segmento espinal C2 y el núcleo lateral cervical en el área dorsolateral.

Así pues, pensamos que el espasmo orbicular ocular que presentaba la paciente podría deberse a una activación refleja del nervio facial, al igual que ocurre con la contractura de la musculatura cervical y de cinturas asociada al dolor cervical en muchos pacientes.

Por otra parte las parestesias faciales podrían explicarse igualmente por el fenómeno señalado de convergencia nociceptiva.

Diversos autores, entre los que cabe destacar el grupo danés (Ashina et al, 2006) [5] han propuesto un mecanismo generalizado de hipersensibilización central que puede producirse en pacientes con cefalea crónica. Pensamos que la generalización del dolor a todo el hemicuerpo izquierdo de nuestra paciente, remediando una situación que hemos denominado “estado hemi-fibromiálgico” tras varios años de cefalea crónica unilateral puede estar apoyada por esta hipótesis

Los actuales conocimientos del complejo trigéminocervical han permitido desarrollar con éxito técnicas de infiltración o estimulación de los nervios occipitales mayores como tratamiento de la migraña, las Cefaleas Trigémico Autonómicas [6,7], la neuralgia occipital y otras cefaleas primarias, y esa fue la base de nuestra decisión terapéutica. En nuestro caso, posiblemente, la infiltración unilateral del nervio occipital mayor, sólo eliminaba el input sensorial que llegaba al complejo trigéminocervical unilateralmente, mientras que el lado contralateral todavía seguía actuando de gatillo sobre esta estructura anatómica. La instauración de un tratamiento farmacológico neuromodulador y las infiltraciones bilaterales de los nervios occipitales mayores quizá ejercieron un papel de reversión de la alteración fisiopatológica al eliminar el input continuo occipital y reforzar la vía descendente moduladora del dolor, desapareciendo así tanto el dolor como el espasmo orbicular reflejo y las simparestesias labiales izquierdas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Sánchez-del-Río M, Reuter U, Moskowitz A. New insight into migraine pathophysiology. *Curr Opin Neurol* 2006; 19: 294-298
- 2.- The International Classification of Headache Disorders. Second Edition. *Cephalalgia*. 2004. Supp 1.
- 3.- Goadsby PJ, Kinght YE, Hosking KL. Stimulation of the greater occipital nerve increases metabolic activity in the trigeminal nucleus caudalis and cervical dorsal horn in the cat. *Pain*. 1997; 73:23-28
- 4.- Busch V, Jacob W, Juergens T, Schulte Mattler W, Kaube H, May a. Functional connectivity between trigeminal and occipital nerves revealed by occipital nerve blockade and nociceptive blink reflex. *Cephalalgia*. 2006; 26:50-55
- 5.- Ashina S, Bendtsen L, Ashina M, Magerl W, Jensen R. Generalized hyperalgesia in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 940-948
- 6.- Goadsby PJ, Bartsch T, Dodick W. Occipital Nerve Stimulation for Headache: Mechanism and Efficacy. *Headache* 2008; 12: 313-317
- 7.- Burns B, Watkins L, Goadsby PJ. Treatment of medically intractable cluster headache by occipital nerve stimulation: long-term follow-up of eight patients. *Lancet* 2007; 369: 1099-1106