

Cefalea Cluster like, glaucoma y síndrome de Charles Bonnet: Reporte de caso con consideraciones especiales

Cluster-like headache, glaucoma and Charles Bonnet Syndrome: Case study with special considerations |

Camilo A. Espinosa (1), Gustavo Barrios (1), Xiomara Garcia (1), Daniel Hedmont (1), Fidel E. Sobrino (1)

RESUMEN

La cefalea tipo cluster (cefalea en racimos) hace parte de un grupo de cefaleas primarias definidas por la Sociedad Internacional de Cefaleas como cefaleas trigémino autonómicas. Es una condición clínica infrecuente que puede ser confundida con otras cefaleas primarias como: hemicránea paroxística, SUNCT y neuralgia del trigémino. Existen muchas enfermedades y lesiones intracraneales que pueden simular una cefalea tipo cluster, dentro de estas causas sintomáticas, los desórdenes neurooftalmológicos deben ser parte del diagnóstico diferencial de todos los pacientes con cefalea tipo cluster like. Hacemos el reporte de un paciente con cefalea tipo cluster like y síndrome de Charles Bonnet asociado a glaucoma intermitente de ángulo cerrado.

PALABRAS CLAVE.: Cefalea, cefalea en racimos, adultos, glaucoma, ángulo cerrado (DECS).

SUMMARY

Cluster headache is part of a group of primary headache disorders defined by the International Headache Society as trigeminal autonomic headaches. It is a rare clinical condition that can be confused with other primary headaches such as paroxysmal hemicrania, SUNCT and trigeminal neuralgia. There are many diseases and intracranial lesions that may mimic cluster headache, within these symptomatic causes, neuro-ophthalmic disorders should be part of the differential diagnosis of all patients with cluster like headache. We report the case of a patient with cluster like headache and Charles Bonnet syndrome associated with intermittent angle-closure glaucoma.

KEY WORDS. Headache, cluster headache, adults, Glaucoma, Angle-Closure (MeSH).

INTRODUCCIÓN

La cefalea tipo cluster hace parte de un grupo de cefaleas primarias denominadas por la Sociedad Internacional de Cefaleas como Cefaleas Trigémino-autonómicas (1). Representa la entidad más frecuente de este grupo de cefaleas y su prevalencia es de 53 casos por cada 100.000 personas, siendo más frecuente en hombres que en mujeres, con una proporción de 4.3:1 (2). Aunque se considera una enfermedad rara y poco frecuente, en Estados Unidos se estima que cerca de 500.000 personas la presentan, siendo más frecuente en personas jóvenes entre los 20 a 40 años (3). Solo en el 3% inicia después de los 51 años (3). Se asocia

a algunas condiciones clínicas como depresión, apnea del sueño, síndrome de piernas inquietas, asma, y alrededor del 73% de los pacientes tienen antecedente de consumo de cigarrillo (3).

Se caracteriza por ser una cefalea de intensidad severa, unilateral, de corta duración y típicamente acompañada de síntomas autonómicos, dentro de los cuales se encuentra con mayor frecuencia el lagrimeo, la rinorrea y la diaforesis facial (1, 3). El diagnóstico es exclusivamente clínico, basado en los criterios diagnósticos de la tercera edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas (1). Aunque la forma de presentación típica de esta enfermedad es fácilmente reconocible, existen muchas enfermedades y síndromes clínicos que pueden manifestarse de la misma forma y se

(1) Hospital Occidente de Kennedy, Bogotá, Colombia, Departamento de Neurología. Universidad de la Sabana, Facultad de medicina, Posgrado de Neurología. Bogotá, Colombia

pueden confundir fácilmente (4). Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran con mayor frecuencia: hemicránea paroxística, SUNCT, neuralgia del trigémino y las cefaleas tipo cluster secundarias (4). Dentro de estas causas secundarias existen muchas enfermedades y lesiones intracraneales que pueden manifestarse como una cefalea tipo cluster like. A continuación presentamos el caso de un paciente con cefalea tipo cluster like asociada a glaucoma intermitente de ángulo cerrado.

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 72 años, quien presenta una cefalea de inicio reciente, de 1 mes de evolución, caracterizada por dolor tipo picada, de intensidad severa, que progresaba a su máxima intensidad (10/10) en los primeros 15 minutos de aparición, localizada en la región periorbitaria izquierda e irradiada a la región temporal ipsilateral. La cefalea se asocia a náusea, fotofobia, hiperemia conjuntival, lagrimeo, rinorrea y edema palpebral del lado izquierdo (Figura 1). La duración es de aproximadamente 2 horas, no mejora con analgésicos, cede espontáneamente y presenta aproximadamente 1-2 episodios diarios, de predominio en horas de la tarde. No presenta ningún factor desencadenante. La cefalea inició 1 mes antes de la valoración, y aumentó su frecuencia en las últimas 2 semanas. Presentó un episodio de similares características hace 10 años, el cual duró 1 semana y cedió espontáneamente. El paciente tiene antecedente de trauma ocular por quemadura química en el ojo izquierdo durante su infancia, con pérdida de la agudeza visual y de la motilidad ocular. Tiene como antecedentes médicos de importancia: hipertensión arterial diagnosticada hace 7 años, en tratamiento con enalapril 20 mg cada 12 horas y

consumo de cigarrillo durante 40 años hasta hace 10 años aproximadamente.

El examen físico se encontraba dentro de límites normales, con signos vitales: tensión arterial: 128/60, frecuencia cardíaca: 76, frecuencia respiratoria: 18, temperatura: 37.2 °C. En el examen neurológico se evidencia endotropía de ojo izquierdo y leucocoria post traumática, sin evidencia de secreción purulenta por el ojo izquierdo. Se encontró pérdida total de la agudeza visual por el ojo izquierdo, con la pupila discórica. El examen neurooftalmológico del ojo derecho evidenció una agudeza visual de: 20/60, sin evidencia de cambios al fondo de ojo. Los movimientos oculares estaban alterados en el ojo izquierdo, con una limitación para la abducción, la cual la presentaba desde la infancia. El resto del examen neurológico estaba dentro de límites normales.

Se consideró una cefalea con signos de alarma dados por la edad, el inicio reciente de la cefalea y la mala respuesta a analgésicos, por lo cual se iniciaron estudios para descartar causas secundarias. Se realizó una tomografía axial de cerebro que se encontraba dentro de límites normales. La valoración inicial por oftalmología se encontraba sin alteraciones, con una presión intraocular de 13 mmHg en ambos ojos, sin cambios aparentes en la gonioscopia. La glucosa sérica, los electrolitos, el hemograma, la PCR, la VSG, las pruebas de función hepática y renal, la serología VDRL y los tiempos de coagulación se encontraban dentro de límites normales. El estudio inmunológico con anticuerpos antinucleares y anticardiolipinas estaba dentro de límites normales. Se realizó punción lumbar y análisis de líquido cefalorraquídeo el cual evidenció: presión de apertura: 14 cmH₂O, xantocromía negativa, conteo de leucocitos: 0, proteínas: 45.8 mg/dl, glucosa: 85 mg/dl con glicemia central de 125 mg/dl (Relación: 0,6), serología VDRL no

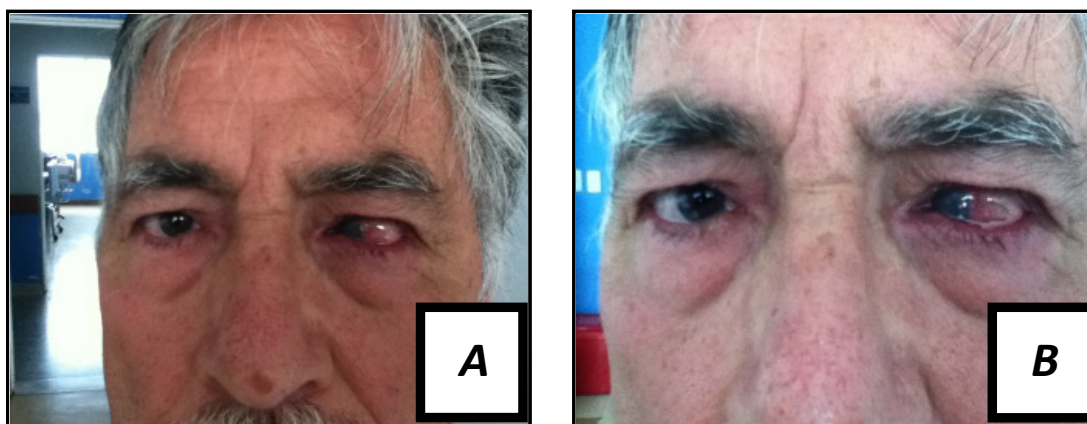


Figura 1 A y B. Paciente con episodio agudo de cefalea, en el cual se observan los signos autonómicos dados por lagrimeo, hiperemia conjuntival y leve edema palpebral del lado izquierdo.

reactiva, la tinta china y el cultivo de gérmenes comunes fueron negativos. Se solicitó una resonancia cerebral con venografía, que no evidenciaron alteraciones o lesiones focales que explicaran el cuadro clínico actual (Figura 2). Por la persistencia de los ataques de cefalea, se inició tratamiento de transición con dexametasona y tratamiento profiláctico con valproato sódico. Durante los ataques agudos se inició tratamiento con oxígeno al 100%, a 10 litros/minutos, presentando una respuesta parcial, con una mejoría del 70% de la intensidad de la cefalea con respecto a la línea de base. Durante la hospitalización, el paciente presentó episodios de alucinaciones visuales complejas que ocurrían con claridad de conciencia y no engañaban al paciente, se combinaban con percepciones normales y aparecían y desaparecían sin causa obvia. Se descartaron causas orgánicas, delirium o psicosis, con una valoración por psiquiatría que se encontraba dentro de límites normales. El paciente mencionó que estos episodios venían presentándose en los últimos 5 años, que eran intermitentes y cedían espontáneamente. No se presentó correlación temporal de estos episodios con la administración de dexametasona. Con esos datos se consideró que el paciente estaba cursando con un probable Síndrome de Charles Bonnet.

Aunque los ataques de cefalea habían disminuido en intensidad, persistían en la misma frecuencia (1-2 por día), por lo cual se solicitó una nueva valoración por oftalmología con sospecha clínica de glaucoma de ángulo cerrado

intermitente, fundamentada en: cefalea tipo cluster like, antecedente de trauma ocular en la infancia y Síndrome de Charles Bonnet. La nueva valoración, realizada durante un ataque agudo de cefalea, evidenció una tonometría ocular izquierda de 38 mmHg, con cambios en la gonioscopia que sugerían glaucoma intermitente de ángulo cerrado. Para esto se inició tratamiento médico y se programó al paciente para procedimiento quirúrgico. Después de esto, el cuadro clínico resolvió progresivamente, y la frecuencia e intensidad de la cefalea mejoró significativamente.

DISCUSIÓN

Las cefaleas trigémino autonómicas son un grupo de cefaleas primarias que comparten manifestaciones clínicas similares (1). La cefalea tipo cluster es la más frecuente de este grupo, y aunque la prevalencia en la población es baja, representa un verdadero reto medico por su variabilidad clínica (2). Esta heterogeneidad clínica está fundamentada en los aspectos fisiopatológicos, que son complejos y no están completamente dilucidados. La teoría más aceptada es la que menciona que la cefalea tipo cluster se caracteriza por una disfunción hipotalámica y, mediante una vía hipotálamo-trigeminal, se genera una activación del sistema trigémino autonómico, con una gran influencia del núcleo salivatorio superior en el tallo cerebral (4). De esta forma, las manifestaciones clínicas como el tipo de dolor, la dis-

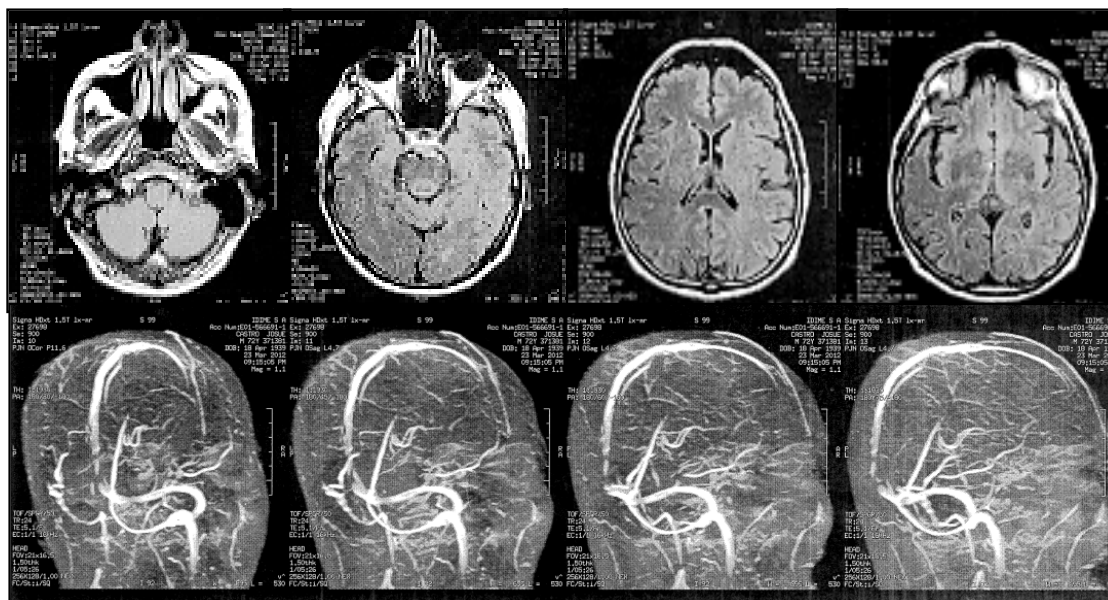


Figura 2. Resonancia cerebral en secuencia FLAIR (Arriba) y angioresonancia con fase venosa (Abajo) que no evidencian lesiones focales, hipoplasia del seno transversal izquierdo. Se encuentra dentro de límites normales.

tribución y los síntomas asociados, están explicados por la activación del sistema trigeminal, mientras que los cambios neuroendocrinos y la periodicidad circadiana de los ataques están explicados por la disfunción hipotalámica (6).

La cefalea tipo cluster se caracteriza por ser una cefalea de inicio rápido e intensidad severa, acompañada de síntomas autonómicos. El lagrimeo se presenta en el 91% de los pacientes, la rinorrea en el 84% y la diaforesis facial en el 59% (3). La distribución del dolor es retro orbitaria en el 88% de los pacientes (3). Aunque las características clínicas típicas de la cefalea tipo cluster permiten realizar un diagnóstico relativamente fácil con base en los criterios de la Sociedad Internacional de Cefaleas, siempre se deben excluir condiciones clínicas secundarias (4). Existen muchas enfermedades que pueden simular los síntomas de una cefalea tipo cluster primaria. Se debe indagar por algunos signos de alarma, que cuando están presentes, se tienen que descartar otras enfermedades antes de dar al diagnóstico definitivo, los más importantes son: la edad, el examen neurológico, los síntomas sistémicos, entre otros (7).

En el año 2010, Mainardi y colaboradores (8), realizaron una amplia búsqueda de la literatura para determinar cuáles eran las características clínicas y las etiologías más usuales en los pacientes que presentaban cefalea tipo cluster like, encontrando que las causas más frecuentes eran de origen vascular (38,5%), seguido de neoplasias (25,7%) y enfermedades infecciosas inflamatorias (13,5%). En este estudio no se encontraron casos de glaucoma y cefalea tipo cluster. Mainardi y colaboradores (8) evidenciaron que los principales signos de alarma en cefalea tipo cluster relacionados con causas secundarias son: edad de inicio superior a 42 años (criterio que cumplía nuestro paciente), alteraciones en el examen neurológico, duración de ataque mayor a 180 minutos y distribución atípica del dolor (8). A pesar de que existen algunas herramientas clínicas que pueden ayudar a diferenciar una enfermedad primaria de una secundaria, cerca del 50% de los pacientes con cluster like pueden simular de forma perfecta una cefalea primaria (8).

Existen algunos estudios en la literatura que demuestran la relación entre cefaleas primarias mal diagnosticadas y patologías oftalmológicas. En el año 2005, Shindler y colaboradores (9), evidenciaron que la cefalea es uno de los síntomas más frecuentes en la presentación clínica de patologías como el glaucoma de ángulo cerrado; sin embargo, esto genera, en la mayoría de los casos, diagnósticos erróneos de cefaleas primarias, dentro de los cuales, el más frecuente es la migraña (9). Existen pocos reportes de casos que demuestran la relación entre patologías oftalmológicas como el

glaucoma de ángulo cerrado y la cefalea tipo cluster like. En 1991, Prasad (10), describió un caso similar en un paciente de 47 años con glaucoma de ángulo estrecho y síntomas que sugerían una cefalea tipo cluster. En nuestro paciente encontramos varios hallazgos especiales que permitieron el correcto diagnóstico de cefalea cluster like secundario a glaucoma intermitente de ángulo cerrado:

- La edad de aparición fue un signo de alarma claro que obligó a estudiar causas secundarias.
- El antecedente de trauma ocular con quemadura química, el cual es un claro factor de riesgo para glaucoma (11).
- Las alucinaciones visuales complejas sin evidencia de causas orgánicas, delirium o psicosis, en el contexto de un paciente con compromiso de la vía visual (antecedente de trauma ocular), hacían sospechar con una alta probabilidad un síndrome de Charles Bonnet, el cual se asocia frecuentemente a patologías neurooftalmológicas como el glaucoma (12).

CONCLUSIÓN

Sin lugar a dudas, la historia clínica, el examen neurológico y la semiología, son las mejores herramientas diagnósticas en los pacientes con cefalea. Los criterios diagnósticos de la Sociedad Internacional de Cefaleas son claros y efectivos; sin embargo, aunque el cuadro clínico sea muy típico, siempre se deben descartar causas secundarias, sobre todo cuando se trata de cefaleas poco frecuentes como las cefaleas trigeminoautonómicas.

Agradecimientos: Agradecimientos: A los integrantes del servicio de Neurología y el programa de Posgrado de Neurología de la Universidad de la Sabana; Dr. Roberto Baquero, Dr. Erik Sánchez, Dr. Javier Vicini, Dra. María Claudia Angulo. Al grupo de residentes de Neurología de la Universidad de la Sabana. A la Facultad de Medicina de la Universidad de la Sabana; Dr. Camilo Osorio, Dr. Fernando Ríos, Dra. María José Maldonado. A los directivos del Hospital Occidente de Kennedy; Dr. Juan Ernesto Oviedo, Dr. Wilson Darío Bustos, al personal de enfermería y médicos en formación del Hospital Occidente de Kennedy. A los pacientes que asisten al servicio de Neurología del Hospital Occidente de Kennedy que son nuestra razón de ser.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia*. 2013; 33(9):629-808.
2. FISCHERA M, MARZINIAK M, GRALOW I, EVERS S. The incidence and prevalence of cluster headache: a meta-analysis of population-based studies. *Cephalalgia*. 2008; 28(6):614-8.
3. ROZEN TD, FISHMAN RS. Cluster headache in the United States of America: demographics, clinical characteristics, triggers, suicidality, and personal burden. *Headache*. 2012; 52(1):99-113.
4. ROZEN TD. Trigeminal autonomic cephalalgias. *Neurol Clin*. 2009; 27(2):537-56.
5. GOADSBY PJ. Pathophysiology of cluster headache: a trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurol*. 2002; 1(4):251-7.
6. MORELLI N ET AL, Brainstem activation in cluster headache: an adaptive behavioural response, *Cephalalgia*. 2013; 33(6):416-20.
7. MARTIN VT. The diagnostic evaluation of secondary headache disorders. *Headache*. 2011;51(2):346-52.
8. MAINARDI F ET AL, Cluster-like headache. A comprehensive reappraisal. *Cephalalgia*. 2010;30(4):399-412.
9. SHINDLER KS, SANKAR PS, VOLPE NJ, PILTZ-SEYMOUR JR. Intermittent headaches as the presenting sign of subacute angle-closure glaucoma. *Neurology*. 2005;65(5):757-8.
10. PRASAD P, SUBRAMANYA R, UPADHYAYA NS. Cluster headache or narrow angle glaucoma? *Indian J Ophthalmol*. 1991;39(4):181-2.
11. LIN MP, EKŞİOĞLU Ü, MUDUMBAI RC, SLABAUGH MA, CHEN PP. Glaucoma in patients with ocular chemical burns. *Am J Ophthalmol*. 2012;154(3):481-485.
12. JACKSON ML, DROHAN B, AGRAWAL K, RHEE DJ. Charles Bonnet Syndrome and glaucoma. *Ophthalmology*. 2011;118(5):1005-1005.