



Iatreia

ISSN: 0121-0793

revistaiatreia@udea.edu.co

Universidad de Antioquia

Colombia

Isaza Bermudez, Rodrigo Alberto; Paulo Trujillo, José David; Vallejo Mesa, Dionis Magnary; Muñoz Cardona, Marta Lucía

Cefaleas de localización y compromiso oculares

Iatreia, vol. 18, núm. 4, diciembre, 2005, pp. 417-430

Universidad de Antioquia

Medellín, Colombia

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=180513849005>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Cefaleas de localización y compromiso oculares

RODRIGO ALBERTO ISAZA BERMUDEZ¹, JOSÉ DAVID PAULO TRUJILLO², DIONIS MAGNARY VALLEJO MESA³, MARTA LUCÍA MUÑOZ CARDONA²

RESUMEN

SE REVISAN las cefaleas primarias más frecuentes que comprometen las estructuras oculares y vecinas al globo ocular, las variantes de la migraña y las alteraciones propias del nervio óptico que alteran la función visual y que se acompañan no solamente de síntomas dolorosos sino también de trastornos vasomotores debidos a alteraciones del sistema nervioso autónomo que suelen ser comunes en algunos procesos neurálgicos llamados ahora cefaleas con compromiso disautonómico.

En este artículo se comentan los elementos epidemiológicos de las diferentes enfermedades craneales, faciales y oculares que cursan con cefalea; las diferencias clínicas entre las mismas y su presentación semiológica, al igual que algunos elementos terapéuticos. Se discuten además algunos elementos fisiopatológicos de gran utilidad en el análisis de los procesos dolorosos craneofaciales y el perfil temporal de los mismos; también se comentan algunas cefaleas secundarias que comparten con las primarias elementos que se prestan a confusión en la clínica. Finalmente, se hace un análisis de las neuralgias faciales comunes.

.....
¹ Neurólogo clínico, Profesor de Neurología Clínica, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Coordinador de Neurología, Universidad Pontificia Bolivariana, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.

² Residente II de Oftalmología, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

³ Residente II de Neurología clínica, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

Recibido: agosto 08 de 2005
Aceptado: octubre 18 de 2005

PALABRAS CLAVE

AMAUROSIS
CONGESTIÓN OCULAR
EPÍFORA
ESCOTOMAS
FOTOPSIAS
HETEROFORIA
OFTALMOPLEJÍA

SUMMARY

HEADACHES WITH OCULAR LOCALIZATION AND INVOLVEMENT

The most frequent primary headaches, including migraine variants, and intrinsic optic nerve disorders that produce headache, are reviewed. The latter are often accompanied by autonomic nervous system alterations which lead to vasomotor changes, frequently present in neuralgic processes known as headaches with disautonomic involvement.

Epidemiological, semiological, clinical, and therapeutical aspects of different cranial, facial and ocular diseases that produce headache are included. Some physiopathological elements that may help to analyze painful craniofacial processes are discussed. Secondary headaches and common facial neuralgias, on the other hand, are also considered because they may confuse the differential diagnosis.

KEY WORDS

AMAUROSIS
EPIPHORA

HETEROPHORIA
OCULAR CONGESTION
OPHTALMOPLEGIA
PHOTOPSIA

INTRODUCCIÓN

EXISTEN muchas enfermedades que alteran de alguna manera la función de los ojos; pueden afectar la visión y manifestarse como: disminución de la agudeza visual, visión borrosa, fotopsias, escotomas y amaurosis transitorias o definitivas; al igual que la función de estructuras relacionadas como los músculos extraoculares y los párpados, y producir diplopía y ptosis palpebral. Cuando hay síntomas dolorosos, suelen acompañarse de congestión ocular, epífora y edema local, congestión y rinorrea.

Tres entidades han sido llamadas cefalalgias autonómicas trigeminales: la cefalea en salvas, la hemicránea paroxística crónica y la cefalea tipo SUNCT (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks, Conjunctival injection and Tearing).

En la clasificación vigente de la Sociedad Internacional de la Cefalea (International Headache Society)¹ se mencionan las cefaleas primarias como causantes de dolor ocular, lo mismo que las cefaleas secundarias atribuidas a trastornos oculares como el glaucoma, los defectos de refracción, la heteroforia y otras alteraciones inflamatorias locales de estructuras oculares; se revisarán en el presente artículo las cefaleas primarias (Tabla N° 1) y algunas secundarias que comprometen dichas áreas anatómicas y se dejarán de lado los dolores secundarios a problemas de las estructuras oculares propiamente dichas.

Tabla N° 1
CARACTERÍSTICAS DE ALGUNAS CEFALEAS PRIMARIAS

CARACTERÍSTICAS	MIGRAÑA	CEFALEA EN SALVAS	HEMICRANEA PAROXÍSTICA CRÓNICA	SUNCT
Edad frecuente (años)	20-40	30-50	20-40	30-50
Herencia	+++	+	+	?
Sexo: Mujer:hombre	3:1	1:8	5:1	4:1
Prodromos tempranos	Somnolencia, Irritabilidad, apetito selectivo	Relación con alcohol, cigarrillo, psicotrópicos y relaciones sexuales	No	No
Prodromos inminentes	Fotopsias, escotomas, espectros, fortificación	No	No	No
Localización del dolor	Frontoparietal unilateral alternante	Frontoocular siempre en un mismo lado (no alterna)	Frontoocular no alternante	Ocular
Síntomas asociados	Náuseas, vómito, parestesias, mareo, fotofobia y sonofobia	Congestión ocular y nasal, ptosis, miosis (Horner incompleto), rinorrea	Edema local, signos de inflamación, ptosis leve, miosis, congestión ocular	Lagrimación, edema local, ingurgitación de la piel
Perfil temporal	Generalmente no repite a menos que sea status	Tiene repetición por horario, como un reloj	No tiene perfil temporal, puede repetir	20 dolores al día, no nocturnos
Duración del dolor	4 a 72 horas	20 a 40 minutos	40 minutos a una hora	20-90 segundos
Tipo de dolor	Pulsátil	Taladrante-lancinante	Inflamatorio	Corrientazo
Intensidad del dolor	Moderado o severo	Muy severo (suicida)	Inflamatorio	Severo
Actitud del paciente	Aislado en un sitio oscuro, el sueño lo mejora	Frenético, desesperado, se golpea	Tolera el dolor y guarda reposo	Adolorido

MIGRAÑA

LA MIGRAÑA puede afectar la función visual, en especial la migraña sin aura; se acompaña de fotopsias o percepción de destellos luminosos, escotomas o parches oscuros en el campo visual o

visión de rayas de colores conocidas como espectros de fortificación o teicopsias por su parecido a una fortaleza medieval. Los síntomas pueden comenzar antes de la fase dolorosa de la migraña o durante ella y no deben durar más de una hora; después de este tiempo se la conoce como aura prolongada. No es frecuente que el

paciente presente hemianopsias, las que obligan a descartar un evento vascular, asociado o no a la enfermedad migrañosa.

El 30% de los pacientes migrañosos reportan aura y en casi 20% de ellos ocurre concomitantemente con el dolor de cabeza. El promedio de duración del aura es de 27.3 minutos. El trastorno visual ocurre en el 92% de los pacientes migrañosos².

En los niños antes de la pubertad se presentan eventos no dolorosos conocidos como equivalentes migrañosos y se acepta que el 30% de los pacientes que los presentan, desencadenarán en el transcurso de la vida una migraña.

Los fenómenos visuales pueden ser simples o complejos, es decir, desde la visión de fotopsias hasta la amaurosis unilateral uniocular de la migraña retiniana de la cual se documenta ya una forma familiar con herencia autosómica dominante con penetrancia variable. Hasta en un 25% de los casos con historia familiar³, puede presentarse la visión de macropsias o micropsias (visión distorsionada en la que se ven los objetos grandes o pequeños) como en el Síndrome de Alicia en el país de las maravillas, en alusión al cuento de Lewis Carroll.

Otros fenómenos pseudoalucinatorios que se observan ocasionalmente en niños ocurren en el síndrome de Charles Bonnet⁵ en el cual el paciente percibe alucinaciones visuales liliputienses, pero es consciente de que lo que está viendo no es real.

Desde el punto de vista de la fisiopatología, no se aparta del contexto de la migraña el componente visual y alucinatorio de tipo perceptual, el cual está asociado a alteraciones eléctricas del tallo cerebral y de la corteza occipital. La teoría de Wolf según la cual las alteraciones vasculares, específicamente la vasoconstricción, eran la causa de dichas anomalías, está siendo rebatida en la actualidad.⁶

Cuando el proceso visual se acompaña de hemianopsia, se debe proceder a descartar una enfermedad secundaria, pues es bien sabido que la migraña asociada a enfermedad cerebrovascular ha pasado a ser una comorbilidad importante y no una mera casualidad. Se estima que los migrañosos con aura tienen un 67% más riesgo de sufrir una enfermedad cerebrovascular que quienes no sufren de migraña,⁷ posiblemente por factores desencadenados por la activación plaquetaria y la inflamación neurogénica estéril, aumento de la adhesividad plaquetaria y por acción de los leucocitos, aunque otros factores desconocidos pueden influenciar dicha asociación entre migraña y enfermedad cerebrovascular.⁸ Otros autores asocian la migraña con aura y la enfermedad vascular a los estrógenos y el tabaquismo.⁹

Una forma especial de presentación de la migraña es la oftalmopléjica, en la cual durante el episodio se presentan la diplopía como un síntoma importante y la oftalmoplejía como un signo cardinal. Las crisis son reversibles y se desarrollan en un período que oscila entre 5 y 20 minutos y, como en la migraña, duran menos de una hora y solo muy ocasionalmente comprometen la pupila. Deben hacerse prioritariamente exámenes complementarios para descartar otra enfermedad.¹⁰ La fisiopatología del trastorno no se ha esclarecido, pero se postulan alteraciones en el tallo cerebral como responsables del compromiso oculomotor de la migraña oftalmopléjica.¹¹

El tratamiento de la migraña con componente ocular no es diferente del esquema normal de manejo, haciendo la salvedad que cuando se presentan las formas complicadas con un aura de duración mayor de una hora, o las formas hemiparéticas o hemiparéticas, al igual que cuando se acompañan de afasia o alteraciones de la memoria, se deben evitar los triptanes, los derivados del ergot y la profilaxis con beta bloqueadores, porque aumentan la incidencia de fenómenos vasoespásticos que se comportan como una enfermedad cerebrovascu-

lar oclusiva o la desencadenan, generalmente en el territorio vascular posterior.^{12,13}

CEFALEA EN SALVAS

LA CEFALEA EN SALVAS, también conocida como cefalea en racimos (Cluster headache), tiene otros nombres menos comunes como neuralgia ciliar, eritromelalgia, eritroposopalgia de Bing y cefalea histamínica de Horton. Su prevalencia es de una por cada 500 personas y aunque hay cierta asociación familiar no se puede concluir que tenga una base genética.¹⁴ Es una de las cefaleas primarias de predominio en hombres; aparece entre la tercera y la cuarta décadas de la vida, luego de la ingesta de alcohol, el consumo de cigarrillo y el trasnocho. En la literatura existen reportes de pacientes muy jóvenes con presentaciones en edades tan extremas como los 10 años y casos insólitos de presentación en pacientes hasta de 3 años de edad.¹⁵ El dolor siempre es unilateral y en la forma episódica dura desde 7 días hasta un año, pero lo más frecuente es que dure entre dos semanas y tres meses, con períodos libres de dolor de por lo menos un mes. Para definirla como cefalea en salvas se necesitan 5 crisis de dolor supraorbitario, retroocular o temporal que duren entre 15 minutos y 180 minutos, acompañadas de congestión conjuntival con lagrimación, congestión nasal con rinorrea no purulenta, edema palpebral, sudoración unilateral del mismo lado del dolor, ptosis y/o miosis, con cierta inestabilidad emocional, pues la actitud del paciente es frenética y el dolor es lancinante o taladrante. Las náuseas y el vómito no son síntomas prominentes.

Se puede presentar en forma episódica o crónica. Es normal que el dolor despierte al paciente y que curse con una frecuencia casi horaria. La fisiopatología no está clara y se involucra al hipotálamo¹⁶⁻¹⁸ como el centro de operaciones de los fenómenos que la desencadenan, al igual que a muchas sustancias como el péptido del gen

relacionado con la calcitonina y procesos inflamatorios mediados por el óxido nítrico.¹⁹

El tratamiento incluye oxígeno a 7 litros por minuto, triptanes en cualquiera de sus presentaciones: subcutánea, aspersión nasal o tabletas que deben ser la última opción. Los triptanes comerciales en Colombia son solamente tres: sumatriptán, naratriptán y zolmitriptán, todos ellos útiles en el tratamiento de la migraña, la cefalea en salvas y la reagudización de la migraña crónica; también en la cefalea tipo tensión presente en el paciente reconocidamente migrañoso y en la cefalea crónica diaria relacionada con el abuso de analgésicos.²⁰⁻²³

La profilaxis está indicada en todos los casos, y aunque es impredecible la aparición de un nuevo ciclo de dolor, está indicada la politerapia que incluye esteroides, carbonato de litio, antidepresivos tricíclicos y melatonina.^{24,25} También se ha reportado la utilidad de anticonvulsivantes como el divalproato y el topiramato.²⁶ Es de anotar que la tasa de respuesta exitosa al placebo oscila entre 7% y 42%.²⁷

HEMICRÁNEA PAROXÍSTICA CRÓNICA

AUNQUE HA SIDO CONSIDERADA como una condición de la mujer, también se presenta en hombres en una proporción de uno por cada siete mujeres. Se cree que este síndrome afecta de 1-3% de la población.

La enfermedad suele comenzar en promedio a los 34 años, pero puede aparecer en etapas más tempranas o más tardías; las edades de los casos reportados han fluctuado entre los 6 y los 81 años. Los ataques son regulares a cualquier hora del día pero tienen predilección por las horas nocturnas, semejante a lo que sucede con la cefalea en salvas,

asociados posiblemente a la fase de sueño con movimientos oculares rápidos (REM).

Hasta en el 10% de los pacientes pueden provocarse las crisis con movimientos cefálicos como los de rotación o por presión externa de las vértebras del cuello entre C2 y C4-C5.

Aunque se la ha relacionado con factores hormonales, no se ha determinado bien qué la desencadena, pero se sabe que mejora durante el embarazo y que los síntomas reaparecen luego de la terminación del mismo. Tiene componente familiar.

La intensidad del dolor es diferente de uno a otro paciente, con patrones individuales que van desde el dolor leve o moderado hasta el incapacitante; también varía la duración del dolor; aunque tiene un promedio de 40 minutos, puede volverse continuo con sensación de cansancio en la musculatura del cuello.

El dolor es unilateral, localizado en las regiones retroocular y frontal aunque a veces es parietal al lado del pabellón auricular. Se lo describe como muy intenso, de tipo inflamatorio y algunas veces de características pulsátiles, lo que obliga al paciente a aislarse o a guardar reposo en cama; este comportamiento del dolor contrasta con la hiperactividad manifiesta del paciente con la cefalea en salvas. El dolor puede durar entre dos y veinticinco minutos pero rara vez excede la hora; repite hasta 15 veces en 24 horas.

Los signos clínicos se parecen a los de la cefalea en salvas; lagrimación en el 62% de los pacientes, con poca alternancia en el lado del dolor, inyección o congestión conjuntival del lado afectado por el dolor en el 36% de los casos, secreción blanquecina nasal (rinorrea) en igual proporción y congestión o turgencia nasal en el 42% de los pacientes. Ocasionalmente se acompaña de edema palpebral que semeja una ptosis palpebral y de miosis (síndrome de Horner incompleto), lo que le da un

componente de tipo autonómico que muchas veces se presenta sin dolor. La fotofobia es un síntoma común; no se presentan síntomas gastro-intestinales como las náuseas y el vómito.

Los fenómenos oculares han sido estudiados en detalle: durante las crisis la tonometría muestra en el lado sintomático un pulso sincrónico en la presión intraocular, dependiente del flujo sanguíneo. Algunos pacientes presentan también alteraciones del ritmo cardíaco como bradicardia, bloqueo sinoauricular con episodios de fibrilación auricular y extrasístoles múltiples. Los estudios de neuroimágenes son usualmente normales.

El diagnóstico diferencial de la hemicránea paroxística crónica es con la cefalea en salvas, pero se distinguen porque en esta última el paciente tiene un promedio de ocho episodios dolorosos en veinticuatro horas, en comparación con quince de la hemicránea paroxística; la duración de la cefalea en salvas es mayor, tiene regularidad horaria y no responde al tratamiento con indometacina.

El tratamiento de la hemicránea paroxística crónica se hace con indometacina; la no respuesta ha sido un parámetro para considerar otro diagnóstico. La dosis es de 50 mg cada 8 horas, con respuesta a las 48 horas de iniciado el tratamiento; la dosis de mantenimiento fluctúa entre 25 y 100 mg/día. No existen criterios para establecer la duración del mantenimiento que puede depender de los efectos renales y gastrointestinales de la medicación.²⁸

CEFALEA TIPO SUNCT

SE CARACTERIZA por síntomas dolorosos que por su semejanza con una neuralgia confunden al clínico sin experiencia; por lo tanto, el conocimiento de su semiología puede ser un buen comienzo, sobre todo en las formas que no responden al tratamiento convencional.

La SUNCT así llamada por la sigla en inglés (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks, Conjunctival injection and Tearing) es un síndrome doloroso periocular que debe diferenciarse de la neuralgia del trigémino cuando compromete la primera rama (oftálmica).

La SUNCT tiene preferencia por los hombres en una proporción de 4 a 1; la edad de aparición suele ser por encima de los cincuenta años, con duración promedio de los síntomas de hasta once años.

La etiología es desconocida; en algunos casos puede presentarse en forma secundaria a tumores y malformaciones vasculares del ángulo pontocerebeloso.

El dolor casi siempre es unilateral y no alterna de lado, es de localización periocular u orbitaria pero algunos pacientes lo describen alrededor de la frente.

Se caracteriza por la poca duración del dolor, entre 20 y 90 segundos con un promedio de 50; en general el paciente está bien entre dolor y dolor; estos comienzan en forma súbita y aumentan de intensidad en pocos segundos para luego llegar a una meseta de estabilización. Los dolores son de intensidad moderada a severa, la mayoría de las veces en forma taladrante, pulsátil, electrizante o con sensación de quemadura; el paciente no necesita recostarse en la cama pero expresa en su cara la intensidad y la molestia por el dolor. Los síntomas de lagrimación y otros disautonómicos como la ptosis palpebral o el blefaroespasma son acompañantes comunes de los síntomas dolorosos.

Las crisis tienden a presentarse en salvas con remisión espontánea impredecible y en forma errática, duran pocos días y reaparecen semanas o meses después.

La frecuencia de presentación del dolor es muy individual; los pacientes suelen tener un promedio

de 20 crisis al día pero pueden llegar a subir 30 por hora. Ocurren durante el día con presentación bimodal en la mañana y en la tarde; los reportes de dolor nocturno no son frecuentes.

Es rara la presencia de sitios gatillo que disparen el dolor como sí ocurren en la neuralgia del trigémino, pero el paciente evita tocar la zona dolorosa y se seca las lágrimas solo cuando han llegado al borde nasal.

La lagrimación y la congestión ocular aparecen y desaparecen juntamente con el dolor; la congestión ocular se extiende a los párpados que desarrollan edema local, con ingurgitación vascular de la piel. Durante las crisis se ha demostrado aumento de la presión intraocular y de la temperatura corneal, probablemente como consecuencia de la vasodilatación arteriolar y del aumento de flujo local periorbitario.

El tratamiento ha sido un problema difícil en la SUNCT, pues ninguno ha sido exitoso. Se ha intentado el bloqueo anestésico, se han conseguido mejorías parciales con carbamazepina²⁹ y comienzan a aparecer resultados esperanzadores con lamotrigina un anticonvulsivante de tercera generación.³⁰

NEURITIS ÓPTICA

ES UNA LESIÓN inflamatoria primaria del nervio óptico,³¹ que puede acompañar enfermedades desmielinizantes o la inflamación de sitios contiguos como las meninges, la órbita o los senos paranasales. Se divide en neuritis óptica anterior o papilitis y neuritis óptica retrobulbar, en la cual la papila óptica es normal. Es la causa más común de pérdida visual aguda en jóvenes y adultos de edad media, con un pico de incidencia entre la tercera y cuarta décadas de la vida;³² es más frecuente en mujeres (77% de los casos). La pérdida visual se

desarrolla en 1 ó 2 días, progresa en 1 a 2 semanas³³ y mejora en las siguientes 6 a 12 semanas.

La pérdida visual unilateral es de comienzo rápido, el rango de reducción de la agudeza visual es variable, desde una reducción mínima en la carta de Snellen hasta la no percepción de la luz, acompañada por dolor periocular o retroorbitario que puede preceder a la pérdida visual por algunos días; es característicamente precipitada o agravada por los movimientos oculares y rara vez persiste por mas de 10 a 14 días;^{4,34} se presenta también con fosfenos, destellos, visión de puntos negros, dificultad para la percepción de la profundidad y del color o discromatopsia, principalmente para el rojo,³ que puede ser más marcada que la disminución de la visión.²⁷

En algunos pacientes pueden encontrarse el fenómeno de Pulfrich consistente en percibir como una elíptica el movimiento lineal de un péndulo² y el síndrome de Uhthoff más frecuente en pacientes con neuritis óptica recurrente, el cual consiste en borrosidad visual con el ejercicio o por aumento de la temperatura corporal.⁴

Los signos más frecuentes son: la pupila del ojo afectado no varía de tamaño⁴ pero presenta un defecto pupilar aferente por el cual se contrae con el estímulo luminoso y sin retirar la luz se dilata (pupila de Marcus-Gunn); este defecto generalmente no se resuelve por completo. Los reflejos consensual y a la convergencia permanecen intactos.²

En el disco óptico se observa papilitis en el 38% de los casos y la papila se encuentra normal en el 44% de ellos. La anormalidad más frecuente es la neuritis retrobulbar, en la que se halla palidez del nervio óptico solo después de 4 a 6 semanas del comienzo de la enfermedad.⁴

Los defectos del campo visual se detectan más comúnmente por el método de Humphrey 30-2

(campimetría electrónica que evalúa la visión central). Defectos de un cuadrante, un hemicampo o de tres cuadrantes se observan en el 17.3% de los pacientes; defectos altitudinales (defectos visuales en los campos superior o inferior) en el 14.9%, escotomas centrocecales en 3.8%, escotomas arqueados en el 4.5% y escotomas centrales en 3.8%.² La recuperación del campo visual se demora en promedio 7 meses.⁴

Otras ayudas diagnósticas como los potenciales visuales evocados no son necesarias para establecer un diagnóstico² pero respaldan, según el resultado, la existencia de una anomalía.⁴ La Resonancia Magnética (RNM) es positiva entre el 50 y el 84% de los casos dependiendo de la técnica empleada; se observan lesiones características pero no específicas como edema y contraste aumentado del nervio óptico,³ compatibles con una disrupción de la barrera hematoencefálica y es útil, además, para evidenciar enfermedades asociadas como la esclerosis múltiple.² En el líquido cefalorraquídeo se encuentran proteinorraquia menor de 40 mg/dL en el 42% y recuento celular no mayor de 5 células en el 47%.

En cuanto a la etiología, la neuritis óptica puede ser aislada o estar asociada con procesos virales, vasculíticos, desmielinizantes o granulomatosos. Las infecciones virales pueden involucrar las meninges o el parénquima del nervio óptico directamente o por respuesta inmune retardada, la cual es más común en niños en cuyo caso se presenta simultáneamente en los dos lados. El lupus eritematoso sistémico y otras vasculitis pueden asociarse con inflamación del nervio óptico. La neuritis óptica desmielinizante se asocia frecuentemente a la esclerosis múltiple. Los procesos granulomatosos como la sífilis o la sarcoidosis pueden afectar el nervio óptico, y en ellos la neuritis óptica suele estar asociada con los signos oculares propios de cada una.³

Según el examen físico y las posibles causas, se solicitan otras ayudas diagnósticas como la serología de sífilis, la radiografía de tórax, la determinación del nivel de enzima convertidora de angiotensina, los anticuerpos antinucleares y otros.

Los diagnósticos diferenciales son: la compresión e infiltración del nervio óptico, la neuropatía tóxica,²⁷ la pérdida visual histérica, la vasculitis papilar, el papiledema, la coriorretinitis yuxtapapilar, la neuritis de la lactancia, la neuropatía óptica isquémica, las drusas papilares, la neuromielitis óptica y la neuropatía hereditaria de Leber, entre otras.²⁸

La evolución cursa en el 95% de los pacientes no tratados hacia la recuperación de la agudeza visual a un nivel de 20/40 o mejor, recuperación que no se asocia con el nivel de dolor ni con el de pérdida de la visión (aunque algunos autores refieren que una pérdida visual grave al comienzo de la enfermedad puede relacionarse con un peor pronóstico) ni con la afección observable en el nervio óptico. Hay recurrencia en el 28% de los casos.

El tratamiento sugerido es el resultado de un estudio corporativo nacional (The Optical Neuritis Treatment Trial, ONTT). En él, los pacientes elegibles estaban entre 18 y 45 años y tenían una historia compatible con neuritis óptica, síntomas visuales desde hacía 8 días o menos y presentaban defecto pupilar aferente y defectos del campo visual. Se incluyeron 457 pacientes, 77% de ellos mujeres. Los pacientes fueron aleatorizados en tres grupos y recibieron tratamiento así:

1. Prednisona oral 1 mg/kg/día por 14 días.
2. Metilprednisolona 250 mg iv, 4 veces al día por 3 días, seguida por prednisona oral 1 mg/kg/día por 11 días.
3. Placebo oral por 14 días.

No se encontraron efectos adversos en ninguno de los 3 grupos. La mejoría en la visión se presentó en los primeros 15 días con una media de 20/25 en el grupo placebo y 20/20 en los grupos que recibieron esteroides. La velocidad de recuperación fue mejor en el grupo tratado con esteroides venosos. Después de un año de seguimiento no se encontró diferencia significativa entre los tres grupos en la agudeza visual, la sensibilidad de contraste, la visión de los colores o el campo visual. El régimen de solo prednisona oral se asoció con incremento en las recaídas. Se encontró que los 2 grupos que recibieron esteroides presentaron una tasa menor de desarrollo de esclerosis múltiple dentro de los dos primeros años de seguimiento, efecto que no se demostró a los tres años de seguimiento.²⁶

El ONTT³ encontró que la RNM es un poderoso predictor del riesgo de desarrollar esclerosis múltiple en los dos años siguientes a la neuritis óptica y por lo tanto debe ser ordenada en todos los pacientes con este diagnóstico; sugiere además que los pacientes con pérdida visual grave y los que presenten cambios sugestivos de esclerosis múltiple en la RNM deben recibir el tratamiento con metilprednisolona y prednisona ya descrito.

Es frecuente que las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central cursen con neuritis óptica, la cual puede presentarse con dolor periocular, generalmente desencadenado por los movimientos oculares; se asume que es originado por el compromiso de la vaina del nervio óptico en contacto con los músculos rectos externos en el ápex de la órbita. La contracción del ojo por acción muscular causa dolor, y este puede ser inclusive previo a la disminución y/o pérdida de la visión.³⁵

Se tienen que descartar otras alteraciones que suelen confundirse con las neuropatías craneales como la trombosis del seno cavernoso y la oftalmoplejía dolorosa o síndrome de Tolosa-Hunt.³⁶

OFTALMOPLEJÍA DOLOROSA O SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

EL SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT es una entidad que cursa con parálisis de los músculos extraoculares asociada a dolor ocular y periocular, debida a inflamación granulomatosa del seno cavernoso. El diagnóstico se establece por la combinación de uno o más episodios de dolor con parálisis de los músculos extraoculares inervados por los pares craneales III, IV y VI con la exclusión de otras causas como la presencia de aneurismas, diabetes mellitus, neoplasia paraselar, mucocoele o tumor paranasal, fístula carótido-cavernosa, sinusitis esfenoidal y otras alteraciones del seno cavernoso.³⁷

Se han reportado algunos casos de parálisis facial previa a la aparición del síndrome.³⁸

El diagnóstico se hace por exclusión de otras enfermedades; la RNM es el examen ideal dado que la tomografía convencional es normal en el 75% de los casos. En la RNM se encuentra aumento de la convexidad del seno cavernoso afectado con captación del medio de contraste. La RNM es también el examen ideal para el seguimiento luego del tratamiento.³⁹ Una excelente historia clínica y un buen examen neurooftalmológico disminuyen los costos derivados de la imaginología para encontrar las enfermedades secundarias que se confunden con el síndrome de Tolosa-Hunt.⁴⁰ Los estudios con flebografía, aunque no son rutinarios en Colombia, pueden servir para encontrar otras alteraciones de la circulación ocular y periocular.⁴¹

El tercer par (motor ocular común) está comprometido en el 90% de los casos y el cuarto par (patético) y el sexto par (motor ocular externo) se afectan por igual en el 40% de los casos; la pupila

solo se afecta concomitantemente con la ptosis palpebral; en el 10% de los pacientes hay disminución del reflejo corneano e hipoestesia periorbitaria por infección del nervio frontal; puede presentarse compromiso del nervio óptico con disminución de la agudeza visual, pero el papiledema y la congestión venosa no son hallazgos comunes; este compromiso del nervio óptico se explica por la extensión anterior de la inflamación del seno cavernoso.

Clínicamente la oftalmoplejía dolorosa es indistinguible de una migraña oftalmopléjica pero se puede diferenciar de un pseudotumor de la órbita porque este último cursa con quemosis, proptosis y signos inflamatorios locales al igual que la arteritis temporal de células gigantes.

El tratamiento, luego de excluir otras enfermedades, se hace con esteroides que pueden ser administrados en bolos de metilprednisolona o dexametasona. La mayoría de los pacientes mejoran del dolor en menos de 72 horas, pero el alivio de su oftalmoplejía puede tardar varias semanas.⁴²

ARTERITIS TEMPORAL DE CÉLULAS GIGANTES

LA ARTERITIS TEMPORAL DE CÉLULAS GIGANTES ES característicamente una enfermedad de personas mayores de 65 años y aumenta marcadamente con el transcurso de los años; es más común en blancos que en negros y orientales, con un ligero predominio en mujeres. Se ha postulado alguna forma de predisposición genética por encontrarse en personas con antígenos (HLA) DR4.

La presencia de inflamación granulomatosa es el signo sine qua non para el diagnóstico de la enfermedad. Se encuentran parches de inflamación granulomatosa en la arteria temporal que afectan

la capa arterial media con reacción inflamatoria a expensas de linfocitos, células epiteliales e histiocitos y con presencia de células gigantes.

La sintomatología de la enfermedad puede expresarse de muchas formas: cefalea, claudicación mandibular, odinofagia y dolores de cabeza y cuello.

Cuando hay síntomas sistémicos suele cursar con cansancio, espasmo y rigidez en los hombros, diplopía y alopecia que pueden presentarse antes de que ocurran los síntomas visuales. Cuando estos se presentan, se deben a neuropatía óptica anterior isquémica con parálisis de los músculos oculomotores y oclusión de la arteria central de la retina, muchas veces sin síntomas sistémicos.

La cefalea se localiza en el 90% de los casos en la región temporal, con dolor a la palpación y turgencia arterial; el dolor puede ser constante o intermitente; algunas veces, cuando la arteritis temporal se asocia a la polimialgia reumática, la cefalea puede ser enmascarada por otros síntomas.

El compromiso visual se presenta en forma de disminución de la agudeza visual y amaurosis fugax (ceguera transitoria) más frecuentemente unilateral, pero también se puede presentar en forma bilateral.

Cuando se presenta amaurosis definitiva se debe al compromiso granulomatoso de las arterias ciliares posteriores, con neuropatía óptica isquémica generalmente irreversible.

La claudicación mandibular suele ser un signo muy frecuente, que se empeora al tragar y al masticar. También se ha reportado dolor lingual con infarto de la lengua. Al examen del fondo de ojo, se observa papiledema y palidez del disco con la correspondiente pérdida visual; cuando se presenta diplopía

se debe al compromiso isquémico de los músculos extraoculares o de los nervios craneales.

En los pacientes mayores de 60 años la migraña es una entidad infrecuente, por lo que una sintomatología parecida a la misma debe hacer pensar en una arteritis temporal de células gigantes.⁴³

La velocidad de sedimentación globular suele estar por encima de 50 mm/hora y sirve como parámetro de respuesta a los esteroides. La biopsia de la arteria temporal confirma el diagnóstico y cuando se sigue con la sospecha y la biopsia es negativa, se recomienda practicar una nueva biopsia al otro lado.

El tratamiento consiste en altas dosis de esteroides con los cuales se obtiene una respuesta rápida de los síntomas; se recomienda un gramo de metilprednisolona dos veces al día y la velocidad de sedimentación es parámetro seguro de seguimiento a la respuesta solo en estas dosis; las dosis bajas de esteroides pueden mejorar la sedimentación pero no impiden el progreso de la enfermedad.⁴⁴

NEURALGIAS DEL TRIGÉMINO Y POSTHERPÉTICA

LA NEURALGIA DEL V PAR es la entidad neurálgica más común en el anciano con un pico de incidencia de 155 casos por millón, y una proporción de tres mujeres afectadas por cada hombre en Estados Unidos. La presentación clínica es la de un dolor unilateral en el 96% de los casos. El paciente describe el dolor como una descarga eléctrica, localizada en cualquiera de las ramas del nervio trigémino aunque con mayor frecuencia en la rama mandibular; es de muy corta duración pero su

frecuencia se incrementa con el tiempo; suelen aparecer sitios "gatillo" que al ser estimulados evocan la respuesta dolorosa. La etiología varía de acuerdo con la edad, pero puede deberse al compromiso del nervio por asas vasculares que lo aprisionan, o ser el resultado de desmielinización, compresiones tumorales, esclerosis múltiple o neuromas del trigémino.⁴⁵

La duración del dolor en la neuralgia del trigémino sirve para diferenciarla de la SUNCT pues es menor, entre 5 y 30 segundos, y no se acompaña del componente disautonómico de la SUNCT.⁴⁶

El compromiso por herpes zóster que afecte el globo ocular ocurre principalmente en pacientes inmunocomprometidos y en el 50% de los casos se debe a reactivación de la infección por herpes en la primera rama del trigémino. A pesar de la importancia del dolor agudo, preocupa más la posibilidad de la neuralgia postherpética. El tratamiento con aciclovir disminuye el riesgo de diseminación y puede atenuar la gravedad de la neuralgia.⁴⁷

Merece atención especial una forma de dolor frontal alrededor del globo ocular que se conoce como la neuralgia del supraorbitario, consistente en un dolor intenso originado algunas veces en trauma local y de características "suicidas" por la severidad de la sintomatología.

DOLOR DE CARACTERÍSTICAS SINUSALES

AUNQUE LA SINUSITIS AGUDA es una causa frecuente de dolor en pacientes no migrañosos, la sinusitis crónica puede ser perpetuadora de la inflamación que ocurre en otras cefaleas primarias. Diferentes estudios muestran cómo el dolor de origen sinusal

muchas veces no es considerado por los expertos como una causa común de dolor de cabeza, y suele confundirse con el dolor de la migraña y viceversa. Se hace necesario delimitar cada una de las enfermedades pues tanto el dolor de origen sinusal como la migraña comparten el modo de activación autonómica.⁴⁸ Los reportes en niños que consultan a los servicios de urgencias encuentran que la migraña es mucho más frecuente que la sinusitis, pues la primera se presenta en 14.6% contra un 5.4% de la segunda.⁴⁹

Los estudios tomográficos deben ser cuidadosamente analizados, pues las variaciones anatómicas de los pacientes, si no están bien complementadas con la historia clínica, pueden ser motivo de confusión, pues en la TAC se presentan cambios mucosos no patológicos hasta en el 30% de los pacientes.⁵⁰ En algunos casos la sinusitis etmoidal, por su vecindad con las estructuras oculares, puede producir dolor local, a veces con la aparición del síndrome de Horner (ptosis, miosis y anhidrosis) secundario al compromiso parasimpático producido por el proceso inflamatorio.⁵¹

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Internacional Headache Society. The internacional classification of headache disorders 2nd edition. *Cephalalgia* 2004; 24, suppl 1.
2. KELMAN L. The aura: a tertiary care study of 952 migraine patients. *Cephalalgia* 2004; 24: 728-734.
3. LEWINSHTEIN D, SHEVELL MI, ROTHNER AD. Familial retinal migraines. *Pediatr Neurol* 2004; 30: 356-357.
4. EVANS RW, ROLAK LA. The Alice in Wonderland Syndrome. *Headache* 2004; 44: 624-625.
5. WILKINSON F. Auras and other hallucinations: windows on the visual brain. *Progr Brain Res* 2004; 144: 305-320.

6. ARUNAGIRI G, SANTHI S. Migraine: an ophthalmologist's perspective. *Curr Opin Ophthalmol* 2003; 14: 344-352.
7. VELENTGAS P, COLE JA, MO J, SIKES CR, WALKER AM. Severe vascular events in migraine patients. *Headache* 2004; 44: 642-651.
8. ZELLER JA, FRAHM K, BARON R, STINGELE R, DEUSCHL G. Platelet-leukocyte interaction and platelet activation in migraine: a link to ischemic stroke? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 984-987.
9. BOUSSER MG. Estrogens, migraine, and stroke. *Stroke* 2004; 35 (11 Suppl 1): 2.652-2.656.
10. TROOST BT. Ophthalmoplegic migraine. *Biomed Pharmacother* 1996; 50: 49-51.
11. WIESER T, WOLFF R, HOFFMANN KP, SCHULTE-MATTLER W, ZIERZ S. Persistent ocular motor disturbances in migraine without aura. *Neurol Sci* 2004; 25: 8-12.
12. EKBOM K. Treatment of cluster headache: clinical trials, design and results. *Cephalalgia* 1995; 15 (Suppl) 15: 33-36.
13. SOLOMON SS, LIPTON RB, NEWMAN LC. Prophylactic therapy of cluster headaches. *Clin Neuropharmacol* 1991; 14:116-130.
14. RUSSELL MB. Epidemiology and genetics of cluster headache. *Lancet Neurol* 2004; 3: 279-283.
15. GARRIDO C, TUNA A, RAMOS S, TEMUDO T. Cluster headache in a 3 year old child *Rev Neurol* 2001; 33: 732-735.
16. MAY A, LEONE M. Update on cluster headache. *Curr Opin Neurol* 2003; 16: 333-340.
17. GOADSBY PJ. Pathophysiology of cluster headache: a trigeminal autonomic cephalalgia. *Lancet Neurol* 2002; 1: 251-257.
18. DODICK DW, ROZEN TD, GOADSBY PJ, SILBERSTEIN SD. Cluster headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 787-803.
19. SJOSTRAND C, MODIN H, MASTERMAN T, EKBOM K, WALDENLIND E, HILLERT J. Analysis of nitric oxide synthase genes in cluster headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 758-764.
20. GOADSBY PJ. Post-triptan era for the treatment of acute migraine. *Curr Pain Headache Rep* 2004; 8: 393-938.
21. GREEN MW. The emergency management of headaches. *Neurologist* 2003; 9: 93-98.
22. BIGAL ME, TEPPER SJ, SHEFTELL FD. Intranasal medications for the treatment of migraine and cluster headache. *Rapoport AM. CNS Drugs* 2004; 18: 671-685.
23. LIMMROTH V, KATSARAVA Z. Medication overuse headache. *Curr Opin Neurol* 2004; 17: 301-306.
24. COHEN AS, KAUBE H. Rare nocturnal headaches. *Curr Opin Neurol* 2004 17: 295-299.
25. EKBOM K, HARDEBO JE. Cluster headache: aetiology, diagnosis and management. *Drugs* 2002; 62: 61-69.
26. ROXEN TD. Antiepileptic drugs in the management of cluster headache and trigeminal neuralgia. *Headache* 2001; 41 (Suppl 1): S25-32.
27. NILSSON-REMAHL AI, LAUDON-MEYER E, CORDONNIER C, GOADSBY PJ. Placebo response in cluster headache trials: a review. *Cephalalgia* 2003; 23: 504-510.
28. OLESEN J, GOADSBY P. Cluster headache & related conditions. *Frontiers in headache research. Bookcraft Ltd* 1999; Vol 9: 27-37.
29. OLESEN J, GOADSBY P. Cluster headache & related conditions. *Frontiers in headache research. Bookcraft Ltd* 1999 Vol 9 pp.71-77.
30. LEONE M, FIANZINI A, D'AMICO D, GRAZZI L, MEA E, CUIONE M, et al. Strategies for the treatment of autonomic trigeminal cephalalgias. *Neurol Sci* 2004; 25 (Suppl 3): S167-170.
31. URIBE CS, ARANA A, LORENZANA P. *Fundamentos de Medicina. Neurología. 5a ed. Medellín, Colombia*

- bia: Corporación para Investigaciones Biológicas. 1997. p 168-169.
32. LANNING B. Optic Nerve Disorders. Ophthalmology Monographs 10. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 1996. p 55-71.
 33. NEWMAN S, ARNOLD A, FRIEDMAN D, KLINE L, RIZZO J, O'CONNOR P. Neuro-ophthalmology. Section 5. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2003-2004. p 146-149.
 34. PAVAN-LANGSTON D. Manual de Diagnóstico y terapéutica oculares. 3a ed. Barcelona: Masson-Salvat Medicina; 1993. p 408-412.
 35. PURVIN VA. Optic neuropathies for the neurologist. *Semin Neurol* 2000; 20: 97-110.
 36. TOMSAK RL. Ophthalmologic aspects of headache. *Med Clin N Am* 1991; 75: 693-706.
 37. SILBERSTEIN S, LIPTON R, DALESSIO D. Wolff's headache and other head pain. 7ª ed. Oxford University Press. 2001. p 133.
 38. TESSITORE E, TESSITORE A. Tolosa-Hunt syndrome preceded by facial palsy. *Headache* 2000; 40: 393-396.
 39. CEREZAL L, CANGA A, ALVAREZ DE ARCAJA A, POLO JM, BERCIANO J. Tolosa-Hunt syndrome: focus on MRI diagnosis. *Cephalalgia* 1999;19 (Suppl 25): 36-38.
 40. CAMPBELL JK. Editorial: CT or not CT? - That is the question. *Headache* 1993; 33: 52.
 41. HANNERZ J, ERICSON K, BERGSTRAND G: Orbital phlebography in patients with cluster headache. *Cephalalgia* 1987; 7: 207-211.
 42. KLINE LB, HOYT WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 577-582.
 43. EVANS R, BRUINING K. New onset migraine in the elderly. *Headache* 2002; 42: 946-947.
 44. OLESEN J, TFELT-HANSEN P, WELCH K. The headaches. 2a ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000: 797-805.
 45. ASHKAN K, MARSH H. Microvascular decompression for trigeminal neuralgia in the elderly: a review of the safety and efficacy. *Neurosurgery* 2004; 55: 840-848; discussion 848-850.
 46. SJAASTAD O, PAREJA JA, ZUKERMAN E, JANSSEN J, KRUSZEWSKI P. Trigeminal neuralgia. Clinical manifestations of first division involvement. *Headache* 1997; 37: 346-357.
 47. LIESEGANG T. Ophthalmic herpes zoster: diagnosis and antiviral therapy. *Geriatrics* 1991; 46: 64-66, 69-71.
 48. CADY RK, DODICK DW, LEVINE HL, SCHREIBER CP, EROSS EJ, SETZEN M, et al. Sinus headache: a neurology, otolaryngology, allergy, and primary care consensus on diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2005; 80: 908-916.
 49. LEON DIAZ A, GONZALEZ- RABELINO A, ALONSO-CERVINO M. Analysis of the aetiologies of headaches in a paediatric emergency service. *Rev Neurol* 2004; 39: 217-221.
 50. JONES N. CT of the paranasal sinuses: a review of the correlation with clinical, surgical and histopathological findings. *Clin Otolaryngol* 2002; 27: 11-17.
 51. TURNER I, NEWMAN S, AGRILLO T. Painful postganglionic Horner's syndrome caused by ethmoid sinusitis. *Headache* 2004; 44: 816-817.

