

Revisión del Tema

Síndrome de Sluder o cefalea tipo Cluster. Enfoque otorrinolaringológico

Sluder syndrome or type Cluster headache. Review topic

Dr. Juan Martín Alcázar

Abstract

Very often consulting otolaryngologist headache. Patients who have severe orbital, supraorbital and / or temporal unilateral pain of at least 15 to 180 minutes long without treatment, associated with other signs and symptoms such as nasal congestion, lacrimation, sweating of the forehead and face, etc. may correspond to Sluder syndrome or type cluster headache. Also presents factors trigger as often drinking and smoking. Currently described in the literature acute treatment of the crisis and some preventive treatments. This item corresponds to a literature review, to reinforce the diagnostic criteria and treatment guidelines exist.

Key words: Sluder syndrome, type Cluster headache, facial headache, facial neuralgia, vidian neuralgia.

Resumen

Es muy frecuente la consulta al otorrinolaringólogo por cefalea. Aquellos pacientes que presentan intenso dolor unilateral orbital, supraorbital y/o temporal de por lo menos 15 a 180 minutos de duración sin tratamiento, asociado a otros signos y síntomas como la congestión nasal, epífora, sudoración de la frente y la cara, etc., puede corresponder a un síndrome de Sluder o cefalea de tipo Cluster. Presenta además factores de gatillo, como suelen ser el consumo de alcohol y el tabaquismo. Actualmente se describe en la bibliografía un tratamiento agudo de la crisis y algunos tratamientos preventivos. Este artículo corresponde a una revisión de la bibliografía, para reforzar los criterios de diagnóstico y las pautas existentes de tratamiento.

Palabras clave: Síndrome de Sluder, cefalea tipo Cluster, cefalea facial, neuralgia facial, neuralgia vidiana.

Introducción

Es muy frecuente la consulta al otorrinolaringólogo en el diagnóstico diferencial ante un paciente con cefalea, ya que existen muchas patologías que asocian cefalea con algún síntoma rinosinusal, entre ellas la más frecuente la rinosinusitis. Sin embargo no es la única causa. La siguiente revisión es para conocer la clínica y discutir el enfrentamiento de un otorrinolaringólogo a un síndrome de Sluder o cefalea tipo Cluster.

Durante muchos años este tipo de cefalea neurológica recibió muchos nombres, no solo síndrome de Sluder, sino también neuralgia vidiana, petrosa superficial, vasodilatación simpática hemicefálica, neuralgia migrañosa facial, etc. Esta variedad de denominación del cuadro ha generado gran confusión y dificultad para relevar datos epidemiológicos la tendencia actual es denominarlo "cefalea tipo Cluster".

La cefalea tipo Cluster constituye un tipo infrecuente de cefaleas primarias, incluyéndose actualmente dentro del grupo de cefaleas trigeminoautónomas.

Reseña histórica

La primera descripción de este cuadro la realiza en 1641 un médico alemán, Nicolás Tulp, recordado no por esto, sino por haber sido retratado en el cuadro "La lección de anatomía" por Rembrandt. (1)

En 1980 Sluder describió la cefalea de origen nasal y el rol del ganglio esfenopalaino. Según el autor es una cefalea unilateral, periorbitaria y de la base de la nariz, de tipo lancinante y recurrente y se asocia generalmente como rinorrea, congestión nasal, epífora e inyección conjuntival. (2)

Kumkle, en 1954, denominó este cuadro con su actual nombre: "cefalea de tipo Cluster". (3)

En 1962 este síndrome clínico fue reconocido por el comité Ad Hoc de la International Headache Society (I.H.S.), y en 1988 fueron revisados los criterios diagnósticos (4) y no se han modificado en la última revisión de la clasificación de la International Headache Society (IHS) 2003. (10)

Anatomía

La distribución de las ramas nerviosas del ganglio esfenopalatino comprende la órbita, el paladar, la cavidad nasal, los senos paranasales y la faringe. Dichas ramas llevan a estos territorios fibras sensoriales, vasomotoras y secretoras que inervan las diferentes mucosas. El ganglio esfenopalatino (GEFP) es una colección ovoide de células parasimpáticas postganglionares que se ubica en la fosa pterigomaxilar. Constituye uno de los cuatro ganglios parasimpáticos de la cabeza, junto con el ótico, el ciliar y el submandibular. Es el mayor de los cuatro. Su situación (posterior al cornete medio) rodeado de una capa de 1,5 mm de mucosa, permite que sea fácilmente bloqueado tópicamente por vía transnasal. El ganglio posee somas de neuronas postganglionares parasimpáticas. Las fibras parasimpáticas se originan en el núcleo salivatorio superior, saliendo a través del nervio facial. Las fibras postganglionares salen del ganglio para distribuirse a las glándulas lacrimales, las glándulas de la cavidad nasal, los senos paranasales, el paladar y la nasofaringe, estimulando la secreción. El GEFP se puede considerar como si estuviese colgado del nervio maxilar por los nervios pterigopalatinos y de él colgasen los nervios palatinos. Hacia atrás saldrían los nervios petrosos para formar el nervio vidiano, que se ramificará en un rico plexo cubriendo la arteria carótida interna. Hacia delante dará ramos nasales para la mucosa de los cornetes. (5)



Fig. 1. Relaciones anatómicas del GEFP. Se puede apreciar como el GEFP (círculo rayado) está "colgando" del nervio maxilar (Vb) por los nervios pterigopalatinos, y de él "cuelgan" los nervios palatinos. Hacia dorsal saldrían los nervios petrosos para formar el nervio vidiano y hacia ventral saldrían ramas nasales para la mucosa de los cornetes.

Etiopatogenia

Sluder describió que este cuadro se produciría por irritación del ganglio esfenopalatino, debido a la inflamación de alguno de los senos que lo rodean, esfenoidal, etmoidales posteriores o maxilar (2). Otro autor, Vail, opinaba que el síndrome se originaba por irritación en el nervio vidiano y lo asociaba a patología exclusivamente del seno esfenoidal. (6)

El rol de la hipoxia o hipercapnea no está bien esclarecido, pero se conoce como medida terapéutica la inhalación de oxígeno al 100% con excelentes resultados (descripto por Horton en 1952). (7)

Se estiman con factores desencadenantes asociados (gatillo) el tabaco y la ingesta de alcohol, según el estudio de revisión que realizó el Dr. Oscar Hoppe en 35 pacientes en 1964. (8)

Epidemiología

La incidencia y prevalencia, como mencioné anteriormente son desconocidas, tal vez, por la variedad en la nomenclatura. Los datos que hallados hablan de una relación hombre / mujeres es de 5-8 / 1. La edad de inicio entre los 20 y los 40 años, aunque en las mujeres puede presentarse a mayor edad. Cierta predisposición genética se ha descripto en casos de familiares. También se lo ha asociado a la coexistencia de otras patologías como la migraña, hipertensión arterial, las dislipemias y las cardiopatías isquémicas. (9)

Clínica de la cefalea tipo Cluster

Las cefaleas tipo Cluster se caracterizan por ataques que ocurren diariamente por períodos que van desde semanas a meses, seguidos por períodos de remisión de meses a años. Estos episodios son intensos, abruptos y estrictamente unilaterales, con dolor localizado alrededor de la órbita o cercano a la zona temporal, con una duración que va entre los 15 a los 180 minutos y que se presentan de una a ocho veces al día. En la gran mayoría de los casos es unilateral. Los ataques tienden a ser nocturnos en cerca de un 50% de los casos, asociándose a la primera fase REM del sueño y a estados de relajación importantes. Al examen físico se observa típicamente durante las crisis una gran cantidad de signos de origen autonómico (tabla 1). Los más importantes son epífora, rinorrea, congestión nasal e inyección conjuntival, menos frecuentemente se puede ver ptosis y miosis. (9) Existen dos formas de este tipo de cefalea, episódica y crónica (tabla 2). Las formas crónicas pueden observarse de inicio o ser evolutivas de las episódicas. (9, 11)

Tabla 1

Criterios diagnósticos cefalea tipo Cluster (IHS)

Intenso dolor unilateral orbital, supraorbital y/o temporal de por lo menos 15 a 180 minutos de duración sin tratamiento.

Cefalea está asociada con por lo menos uno de los siguientes signos ipsilateral al dolor:

- Inyección conjuntival.
- Epífora.
- Congestión nasal.
- Rinorrea.
- Sudoración de la frente y la cara.
- Miosis.
- Ptosis.
- Edema palpebral.

La frecuencia de los ataques es de 1 a 8 por día.

Por lo menos 5 ataques ocurridos con los criterios recién mencionados.

Tabla 2

Definiciones de las distintas formas de cefalea tipo Cluster

Episódica:

Por lo menos dos periodos de cefaleas (acúmulos) con una duración de 7 días a 1 año (en paciente no tratado), separados por remisiones de al menos 15 días.

Crónica:

Ausencia de remisiones durante un año o más, o con remisiones que duren menos de 15 días.

Diagnóstico diferencial

Hay patologías que se presentan con un patrón parecido, ya sea por la ubicación o por periodicidad de los ataques (Tabla 3). (12, 13)

Tabla 3

Patología	Diferencial
Cefaleas hemicraneanas Crónicas	Son estrictamente unilaterales, mayor frecuencia y menor duración de la crisis, buena respuesta a los AINES.
Migraña clásica	Disminuye con el reposo y presenta corta duración de los síntomas y signos autonómicos.
Neuralgia trigeminal	Se caracteriza por episodios de dolor lacinante, con puntos de gatillo e hiperestesias típicas.
Síndrome pericarotideo	Cefalea unilateral, gatillada por traumas en el cuello, dolor continuo y puede o no asociarse a alteraciones autonómicas.

Tratamiento

El tratamiento de la cefalea tipo Cluster puede ser dividido en dos tipos: el tratamiento de los ataques agudos y el profiláctico. El primero está dirigido a detener o disminuir la intensidad de la cefalea y el segundo a reducir la frecuencia e intensidad de

los episodios posteriores. Resulta de gran importancia calmar la ansiedad y el temor del paciente, con lo cual el tratamiento será llevado a cabo de mejor manera y tendrá mayor eficacia.

Tratamiento de un ataque agudo

Existen diferentes agentes que pueden ser usados para abortar los ataques. Dentro de los más usados se encuentran: oxígeno al 100%, ergotamina, o, dihidroergotamina (D.H.E.), sumatriptan succinato, solución de capsaicina y lidocaína nasal.

Profilaxis

El tratamiento profiláctico es la más efectiva forma de prevenir estas cefaleas. Debe comenzar durante los primeros días del período Cluster y se mantendrá hasta que cesen las cefaleas por un tiempo mínimo de 2 semanas.

Estas drogas deben ser retiradas paulatinamente para evitar las recurrencias. Se han utilizado una variedad amplia de drogas tales como ergotamina tartrato, verapamilo, carbonato de litio y maleato de metiserida.

Bloqueo

Actualmente se describe el bloqueo del ganglio esfenopalatino como diagnóstico y tratamiento definitivo. Se basa en la propiedad de los anestésicos locales de bloquear selectivamente fibras sensoriales en nervios mixtos, a bajas concentraciones. La duración del bloqueo dependerá de la dosis y de las propiedades farmacocinéticas del anestésico empleado. Muchas veces el alivio es más prolongado que la duración esperada del bloqueo anestésico. (14)

Técnica de bloqueo

1. Técnica transnasal: Es la técnica más simple y mejor tolerada. Al estar el GEPF situado próximo a la mucosa del cornete medio, la vía transnasal permite bloquearlo fácilmente. Fue Sluder quien describió esta técnica con cocaína tópica en 1908. Se puede realizar de manera sencilla con una torunda empapada en anestésico local. Lo ideal es realizarlo con lidocaína al 5% o pasta de lidocaína al 2%. La torunda se deja 20-30 minutos, pudiéndose repetir un par de veces más. Se puede instruir al paciente para que lo realice en su domicilio. Se han descrito modificaciones a la técnica como la descrita por Yang y Oraee, que tras la anestesia de la mucosa con la torunda, anestesian el ganglio transmucoso con un ingenioso sistema que consiste en una aguja espinal protegida con su funda.

2. Técnica transoral: Consiste en acceder al GEFP por el agujero palatino, situado en el paladar duro de la cavidad oral. Es la vía de acceso a los nervios palatinos que utilizan los odontólogos o estomatólogos. No suele utilizarse para técnicas ablativas, pero puede emplearse para realizar bloqueos del ganglio (figura 2).

3. Técnica infracigomática: Es la empleada con mayor frecuencia para realizar el bloqueo y la radiofrecuencia del GEFP.

Más de una vez el efecto placebo que tiene el intervencionismo alarga por períodos hasta de meses la recurrencia.

Actualmente, debido a la ya conocida acción analgésica de la toxina butulínica, se plantea como una alternativa. Pero los resultados son muy variables entre los diferentes autores.

Comentario

La cefalea tipo Cluster puede presentarse en la consulta del otorrinolaringólogo, ya sea a solicitud de otro especialista, para descartar patología rinosinusal o como primera consulta, dados los síntomas autonómicos asociados. Deben descartarse otras causas y trabajar sobre los asociados gatillo, como las rinosinusitis, el alcohol y el tabaquismo.

Bibliografía

- MENDIZABAL JE. *History of Neurology: Cluster Headache*. Arch Neurol 1999; 56:1413-6.
- Sluder G.
- KUNKLE PC, PFEIFFER JB, WIIHOIT WM. *Recurrent brief headache in cluster pattern*. Trans Am Neurol Assoc 1954; 77: 240.
- Ad Hoc 5.
- Waxman S: *Correlative Neuroanatomy*, 23rd ed. Stanford, Appleton & Lange, 1996, pp 265-6.
- VAIL H. *Vidian Neuralgia*. Ann Otol Rhin and Laryng 1932; 41: 837.
- KUDROW L. *Response of cluster headache attacks to oxygen inhalation*. Headache 1992; 32: 126-31.
- HOPPE O. *Síndrome de Sluder o del ganglio esfenopalatino*. Revista de Otorrinolaringología 1964; 24: 39-44.
- Dra. Carolina Der M. *Cefalea Tipo Cluster Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*, 2000; 60: 99-105.
- Miller et al (abs s138) *American Annual Meeting*:june 21-23. 2002. Seattle.
- Mathew N, et al. *Disease modification (abst 107)*. American Headache Society 44th ; june 21-23,2002. Seattle.
- MATHEW NT. *Cluster headache*. Neurology 2009; 42(suppl 2): 22-31.
- MEDINA JC, DIAMOND S. *Cyclical migraine*. Arch Neurol 2012; 38: 344-9.
- J. de Andrés y col. *Rev. Soc. Esp. Dolor vol. 18 no. 5 Narón (La Coruña) set.-oct. 2011 ISSN 1134-8046*.