

Cefaleia trigÊMino-autonômica e neuromielite óptica

Trigemino-autonomic headache and neuromyelitis optica

Márcio Costa Nobre¹, Isabela Gonçalves Nobre², Thierry Vinícius Flores Silva²

RESUMO

As cefaleias trigÊMino-autonômicas compartilham os aspectos clínicos da cefaleia, além de proeminentes sintomas disautonômicos craniofaciais. A neuromielite óptica (NMO) ou doença de Devic é uma doença inflamatória grave, desmielinizante e autoimune do sistema nervoso central que acomete, preferencialmente, os nervos ópticos e a medula espinhal, causando neurite óptica aguda, uni ou bilateral, e mielite transversa. Este trabalho relata um caso clínico de NMO, cuja manifestação inicial foi atípica. A NMO e a cefaleia trigÊMino-autonômica podem ter em comum uma alteração hipotalâmica e uma doença desmielinizante grave pode se iniciar como cefaleia trigÊMino-autonômica.

Palavras-chave: Neuromielite Óptica; Cefalalgias Autonômicas do Tri-gêmeo; Hipotálamo.

ABSTRACT

The Trigeminal-autonomic headaches share the clinical features of headache, as well as prominent facial skull disautonomic symptoms. The Neuromyelitis Optica (NMO) or Devic's disease is a severe inflammatory disease, demyelinating and autoimmune of the central nervous system that affects mainly the optic nerves and spinal cord, causing acute optic neuritis, unilateral or bilateral, and transverse myelitis. The objective of this study is to report a case of NMO, whose initial manifestation is atypical. A literature review with keywords Neuromyelitis Optica and Trigeminal-autonomic Headache has conducted in PubMed and we have selected the most relevant articles and case reports on the subject. In conclusion, these two diseases may have a common hypothalamic disturbance and a severe demyelinating disease can start with a trigeminal-autonomic headache.

Keywords: Neuromyelitis Optica; Trigeminal Autonomic Cephalalgias; Hypothalamus.

¹ Faculdades Integradas do Norte de Minas - FUNORTE. Montes Claros, MG, Brasil. (Médico).

² Universidade Estadual de Montes Claros-Unimontes. Montes Claros, MG, Brasil.

Instituição:

Neuroclínica. Montes Claros, MG, Brasil.

* Autor Correspondente:

Márcio Costa Nobre

E-mail: marciocnobre@yahoo.com.br

Recebido em: 19/03/2016.

Aprovado em: 14/10/2016.

INTRODUÇÃO

As cefaleias trigêmino-autonômicas compartilham os aspectos clínicos da cefaleia, além de proeminente sintomatologia disautonômica craniofacial, como hiperemia conjuntival, obstrução nasal, miose, lacrimejamento, rinorreia e alteração da sudorese da face; e, em geral, ipsilaterais à dor.¹

A neuromielite óptica (NMO) ou doença de Devic é uma doença inflamatória grave, desmielinizante e autoimune do sistema nervoso central (SNC) que acomete, preferencialmente, os nervos ópticos e a medula espinhal, causando neurite óptica aguda, uni ou bilateral, e mielite transversa longitudinalmente extensa.² Seu diagnóstico exige dois critérios absolutos: neurite óptica e mielite transversa; e pelo menos dois dos três critérios de suporte: ressonância magnética (RM) demonstrando lesão da medula espinhal estendendo-se para três ou mais segmentos, RM do encéfalo incompatível com Esclerose Múltipla e soropositividade para anticorpo antiaquaporina 4.³ O teste do autoanticorpo tem sensibilidade de 75% e especificidade de 90% no diagnóstico.⁴

Estudos recentes demonstraram que alguns pacientes com NMO podem apresentar sintomas decorrentes do comprometimento de outras estruturas cerebrais, como tronco encefálico, principalmente bulbo, hipotálamo, córtex, corpo caloso e região periventricular.

DESCRIÇÃO DO CASO

Mulher de 44 anos de idade, negra, com índice de massa corporal além de 25, portadora de *diabetes mellitus* e doença cardiovascular hipertensiva sistêmica, há 15 dias com queixa de cefaleia hemicraniana esquerda excruciante. A dor era desencadeada ao coçar o pescoço na região anterolateral esquerda; e, às vezes, ao pentear o cabelo. Essas crises eram, inicialmente, leves, com progressão rápida, durando três a quatro minutos, acompanhadas de sudorese na hemiface esquerda e hiperemia conjuntival ipsilateral, progredindo para sudorese em toda face; em frequência de três a quatro vezes por dia, algumas vezes com náuseas.

Apresentava-se alerta, consciente e sem *déficit* motor, com pressão arterial sistêmica (PA) de 240x130 mmHg. O fundo de olho era bilateralmente normal. Durante o primeiro atendimento, a paciente estimulou a região do pescoço, desencadeando a crise descrita. Em pouco mais de um minuto, iniciou o alívio da dor e após três minutos estava assintomática. Iniciado tratamento com carbamazepina e indometacina.

Não houve melhora clínica significativa, tendo sido indicada oxigenoterapia em ambiente hospitalar durante as crises, com melhora da dor; e manutenção com verapamil e lítio. As crises ficaram mais brandas e menos frequentes. Os exames complementares de avaliação hematológica, metabólica e imagem (tomografia computadorizada e RM do encéfalo) estavam normais.

Houve melhora das dores intensas após 30 dias de tratamento, entretanto, manteve crises menores com localização na hemiface esquerda, com duração de poucos segundos, acompanhadas de prurido e discreta sudorese. Durante as últimas crises, iniciaram-se movimentos distônicos no membro superior esquerdo. Apresentava discreta hemiparesia à esquerda, com pequeno prejuízo da marcha.

A RM da medula constatou-se área de alteração de sinal no cordão medular cervical proximal, com extensão

craniocaudal aproximada de 4 cm, de C1 a C2, sem impregnação pelo contraste, associada a leve efeito expansivo local, sugestiva de lesão desmielinizante. O exame do líquido estava sem alterações significativas. Evoluiu com tetraparesia e alteração visual, sugestiva de NMO bilateral.

A dosagem de anticorpos IgG anti-aquaporina 4 foi positiva. Feito diagnóstico de doença de Devic com apresentação atípica. Retirado verapamil e lítio e feita pulsoterapia com metilprednisolona, 1g /dia por 5 dias, seguida de uso oral de azatioprina 150mg/dia e prednisona 60mg/dia.

Nova RM da medula espinhal mostrou piora das anomalias de sinal no cordão medular que se estendiam de C1 a C4, sugestiva de lesão desmielinizante (Figura 1).

A paciente estabilizou-se e manteve o uso da medicação contra hipertensão arterial sistêmica e *diabetes mellitus* associados à azatioprina e prednisona. Aproximadamente um ano após o início dos sintomas, teve rápida piora clínica, com insuficiência respiratória, e veio a falecer.

DISCUSSÃO

A cefaleia de forte intensidade com sintomatologia disautonômica sugere tratar-se de provável cefaleia trigêmino-autonômica,¹ e essa foi a primeira sintomatologia de uma doença grave como a NMO. As cefaleias trigêmino-autonômicas podem ter origem no hipotálamo⁵ ou na NMO pode haver lesão hipotalâmica.^{2,4} Existem poucos relatos na literatura de NMO que se manifesta inicialmente de maneira atípica,⁶⁻⁸ sendo a cefaleia trigêmino-autonômica uma possível forma de apresentação inicial.

Neste relato, de gravidade máxima, as alterações descritas foram de superposição de acometimentos próprios de NMO e cefaleia trigêmino-autonômica, mostrando a interpenetração de sintomatologia que deve requerer cuidado para estabelecer diagnóstico de certeza.

CONCLUSÃO

Portanto, diante de cefaleia trigêmino-autonômica atípica, de evolução inicial unilateral e posteriormente bilateral, deve-se suspeitar de apresentação atípica de uma doença desmielinizante medular, como a NMO.

REFERÊNCIAS

1. Cefaleias trigêmino-autonômicas. In: Classificação Internacional de Cefaleias. 3ª ed. Capítulo 3; 2014. p. 40-5 [citado 2017 Ago 31]. Disponível em: http://www.ihs-headache.org/binary_data/2086_ichd-3-beta-versao-pt-portuguese.pdf
2. Peixoto I, Ermida V, Torres A, Aparício MI, André R, Caldas J. Doença de Devic. *Acta Med Port.* 2010;23(2):263-6.
3. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology.* 2006;66(10):1485-9.
4. Nandhagopal R, Al-Asmi A, Gujjar AR. Neuromyelitis optica: an overview. *Postgrad Med J.* 2010;86(1013):153-9.
5. Valença MM, Andrade-Valença LPA, Martins C. Functional anatomy of headache: hypothalamus. *Head Med.* 2011;2(4):165-72.

6. Kursun O, Arsava EM, Oguz KK, Tan E, Kansu T. SUNCT associated with Devic's syndrome. *Cephalgia*. 2006;26(2):221-4.
7. Sato D, Fujihara K. Atypical presentations of neuromyelitis optica. *Arq Neuropsiquiatr*. 2011;69(5):824-8.
8. Choi SI, Lee YJ, Kim DW, Yang JY. A case of neuromyelitis optica misdiagnosed as cervicogenic headache. *Korean J Pain*. 2014;27(1):77-80.