

# Cefaleia Trigêmino-autonômica e Neuromielite Óptica

## *Trigemino-autonomic Headache and Neuromyelitis Optica*

Márcio Costa Nobre<sup>1</sup>, Isabela Gonçalves Nobre<sup>2</sup>, Thierry Vinícius Flores Silva<sup>3</sup>

### RESUMO

As cefaleias trigêmino-autonômicas compartilham os aspectos clínicos da cefaleia, além de proeminentes sintomas disautonômicos crânio faciais. A Neuromielite Óptica (NMO) ou Doença de Devic é uma doença inflamatória grave, desmielinizante e auto-imune do sistema nervoso central que acomete, preferencialmente, os nervos ópticos e a medula espinhal, causando neurite óptica aguda, uni ou bilateral, e mielite transversa. O objetivo desse trabalho é relatar um caso clínico de NMO, cuja manifestação inicial é atípica. Uma revisão de literatura com as palavras-chaves Neuromielite Óptica e Cefaleia Trigêmino-autonômica foi realizada no PubMed e foram selecionados os artigos e relatos de casos mais relevantes sobre o assunto. Conclui-se que estas duas doenças podem ter em comum uma alteração hipotalâmica e uma doença desmielinizante grave pode se iniciar com uma cefaleia trigêmino-autonômica.

**Palavras-chave:** Neuromielite Óptica. Cefaleia Trigêmino-autonômica. Hipotálamo.

<sup>1</sup> Médico neurocirurgião. Professor das Faculdades Integradas do Norte de Minas - FUNORTE. Montes Claros, MG - Brasil. (Médico).

<sup>2</sup> Acadêmica do curso de medicina da Universidade Estadual de Montes Claros- Unimontes. Montes Claros, MG - Brasil. (Acadêmico de Medicina).

<sup>3</sup> Acadêmico do curso de medicina da Universidade Estadual de Montes Claros- Unimontes. Montes Claros, MG - Brasil. (Acadêmico de Medicina).

### Instituição:

Neuroclínica. Montes Claros, MG - Brasil.

### \* Autor Correspondente:

Márcio Costa Nobre

E-mail: marciocnobre@yahoo.com.br

Recebido em: 19/30/2016.

Aprovado em: 14/10/2016.

## 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 Optics. Trigeminal-autonomic Headache. Hypothalamic.

## INTRODUÇÃO

As cefaleias trigêmino-autonômicas compartilham os aspectos clínicos da cefaleia, além de proeminentes sintomas disautonômicos crânio faciais, como hiperemia conjuntival, obstrução nasal, miose, lacrimejamento, rinorreia e alteração da sudorese da face. Esses sintomas geralmente são ipsilaterais à dor.<sup>1</sup>

Neuromielite Óptica (NMO) ou Doença de Devic é uma doença inflamatória grave, desmielinizante e auto-imune do sistema nervoso central que acomete, preferencialmente, os nervos ópticos e a medula espinhal, causando neurite óptica aguda, uni ou bilateral, e mielite transversa longitudinalmente extensa.<sup>2</sup> 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 anti-aquaporina 4.<sup>3</sup> O teste do auto-anticorpo tem sensibilidade de 75% e especificidade de 90% no diagnóstico.<sup>4</sup>

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, negra, obesa, diabética e hipertensa com queixa de cefaleia hemicraniana esquerda excruciante há 15 dias. Quadro era desencadeado ao coçar o pescoço na região anterolateral esquerda. Às vezes, pentear o cabelo desencadeava os sintomas. Crises inicialmente fracas com progressão rápida, durando três a quatro minutos, acompanhadas de sudorese na hemiface esquerda e hiperemia conjuntival ipsilateral, progredindo para sudorese em toda face.

Ocorriam três a quatro vezes por dia, algumas vezes com náuseas. Ao exame físico: alerta, consciente e sem déficit motor, pressão arterial (PA) de 240x130 mmHg. Fundo de olho normal, bilateralmente. 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.

Sem melhora clínica significativa, foi indicado oxigenoterapia em ambiente hospitalar durante as crises, com melhora da dor. Verapamil e Lítio para tratamento de manutenção. As crises ficaram mais brandas e menos frequentes. Exames laboratoriais de rotina sem alterações significativas. Tomografia Computadorizada e RM do encéfalo estavam normais.

Após trinta dias, paciente relatou melhora das dores intensas, porém mantendo crises menores na hemiface esquerda, com duração de poucos segundos, acompanhadas de prurido e discreta sudorese. Durante as últimas crises, iniciaram movimentos distônicos no membro superior esquerdo. Ao exame físico: discreta hemiparesia à esquerda, com pequeno prejuízo da marcha. Solicitada RM da medula, constatou-se área de alteração de sinal no cordão medular cervical proximal, com extensão crânio-caudal aproximada de 4 cm, estendendo-se de C1 a C2, sem impregnação pelo contraste, associada a leve efeito expansivo local, sugestiva de lesão desmielinizante. Líquor sem alterações significativas. Paciente teve piora clínica com tetraparesia e alteração visual, sugestiva de neurite óptica bilateral.

Solicitado dosagem de anticorpos IgG anti-aquaporina 4, apresentando positividade. Feito, então, o diagnóstico de doença de Devic com apresentação atípica. Retirado Verapamil e Lítio e feito pulsoterapia com Metilprednisolona, 1g /dia por 5 dias, seguido 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).



Figura 1. RM da medula espinhal.

A paciente estabilizou-se e manteve o uso da medicação contra hipertensão e diabetes 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 sintomas disautônicos sugere tratar-se de uma provável cefaleia trigêmino-autonômica,<sup>1</sup> e esse foi o primeiro sintoma de uma doença grave como a neuromielite óptica. Vários trabalhos mostram que as cefaleias trigêmino-autonômicas podem ter origem no hipotálamo<sup>5</sup> e outros sugerem que na neuromielite óptica pode ter lesão hipotalâmica.<sup>2,4</sup> Existem poucos relatos na literatura de neuromielite óptica que se manifesta inicialmente de maneira atípica,<sup>6,7,8</sup> sendo a cefaleia trigêmino-autonômica uma possível forma de apresentação inicial.

## CONCLUSÃO

Portanto, diante de uma cefaleia trigêmino-autonômica que se apresenta de forma atípica, de evolução inicial unilateral e posteriormente bilateral, deveremos suspeitar de apresentação atípica de uma doença desmielinizante medular, como a neuromielite óptica.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. International Classification of Headache Disorders. Tradução da Classificação Internacional de Cefaleias. 3ª ed. 2014. Capítulo 3, Cefaleias trigêmino-autonômicas; p. 40-5.
2. Peixoto I, Ermida V, Torres A, Aparício MI, André R, Caldas J. Doença de Devic. Acta Med Port. 2010; 23: 263-6.
3. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. Neurology. 2006;66: 1485-9.
4. Nandhagopal R, Al-Asmi A, Gujjar AR. Neuromyelitis optica: an overview. Postgrad Med J. 2010;86: 153-9.
5. Valença MM, Andrade-Valença LPA, Martins C. Functional anatomy of headache: hypothalamus. Headache Medicine. 2011;2(4): 165-72.
6. Kursun O, Arsava EM, Oguz KK, Tan E, Kansu T. SUNCT associated with Devic's syndrome. Cephalalgia. 2005;26: 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.