# CEFALEAS

*Jaime Campos-Castelló*

## CONCEPTO

La cefalea en práctica neuropediátrica es un hecho frecuente que suele considerarse más un síntoma que una enfermedad en si misma, relacionándose con frecuencia con procesos intercurrentes banales como las infecciones respiratorias con tos, ó bien con procesos severos como la hipertensión intracraneal o la meningitis. Dentro de los procesos infantiles crónicos, un tipo de cefalea -la migraña- ocupa el segundo lugar en frecuencia tras la obesidad (1),

La cabeza duele por la activación de receptores nociceptivos extracerebrales situados en la piel, tejido celular subcutáneo, músculo, arterias extracraneales y algunas partes de las intracraneales, periostio, duramadre, senos venosos intracraneales, ojos, oídos, senos paranasales nervios craneales y cervicales. El parénquima cerebral es indoloro.

La causa del dolor puede ser por inflamación, tracción-desplazamiento, contracción muscular, vasodilatación, irritación meníngea, incremento de la presión intracraneal y/o perturbación de las proyecciones serotoninérgicas.

## EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de la cefalea y sus distintas formas clínicas en la infancia es alta (10 veces superior a la epilepsia) y ha sido objeto de estudio a partir de los años 60 (2), llamando la atención en los últimos años el aumento de esta prevalencia desde un 14.4 en la década de los 70 a un 51.1% en la de los 90. Lo mismo sucede con la migraña que ha pasado de un 1.7 al 5.7%. En España las cifras son similares (3). La relación niño:niña no ofrece la diferencia estadísticamente significativa que ocurre en el adulto, donde predomina en las mujeres, siendo esta relación de 1:1.07 en algunas series (4). La prevalencia aumenta con la edad, a partir de los 7 años, pero un 14% de los casos aparecen por debajo de esta edad.

## APROXIMACIÓN CLÍNICA AL NIÑO CON CEFALEA

Las cefaleas pueden ser agudas y crónicas, y su curso agudo , subagudo o crónico con carácter fijo o recurrente.

La historia y exploración clínica es el instrumento esencial de aproximación para el diagnóstico de la cefalea en la infancia, en especial en la migraña, que es la forma más frecuente y en la que –como luego veremos- no existe un marcador biológico definido.

La anamnesis, si ello es posible, debe realizarse a través del propio niño sin despreciar su capacidad para la interpretación de su sintomatología subjetiva, perfilándola con precisión y permitiendo el diagnóstico, ya

que la realizada a través de la familia suele adolecer bien de pobreza, bien de subjetivización emocional que falsea la información (4). Deben considerarse en esta historia los siguientes ítems:

A. Antecedentes personales de vómitos y dolores abdominales cíclicos, vértigos paroxísticos recurrentes, "mareos", fiebre recurrente y epilepsia.

B. Antecedentes familiares de cefalea y tipo de la misma.

C. Características de la cefalea:

   1. Localización (holo o hemicraneal, zona craneal)
   2. Tipo (pulsátil, pungitiva, opresiva, irradiaciones)
   3. Tiempo de evolución (< 1 mes, 1-3 m, 3 – 12 m, > 1 años)
   4. Periodicidad (recurrente, constante, imprecisada)
   5. Existencia o no de aura, frecuencia y tipo de la misma
   6. Síntomas acompañantes y tempo en el curso de la cefalea (prodrómicos, fase aguda, postcríticos).
   7. Ritmo horario y relación con ritmos biológicos.
   8. Frecuencia y duración del episodio.
   9. Factores desencadenantes eventuales,

D. Fenómenos migrañosos relacionados con el aura

   1. Aura típica
   2. Aura prolongada
   3. Fenómeno visual positivo persistente
   4. Síntomas vertebrobasilares
   5. Aura sin cefalea
   6. Depresión cortical propagada traumática

E. Trastornos visuales del aura

   1. Fosfenos
   2. Anomalías del campo visual
   3. Espectros de fortificación
   4. Escotomas centelleantes o negativos
   5. Alucinaciones, distorsiones, micropsia o macropsia, poliopsia y metamorfopsia, prosopognosia, visiones cinematográficas..

La exploración clínica neurológica específica, debe complementarse con la general e incluir la toma de la tensión y la auscultación intracraneal.

## CLASIFICACIÓN DE LAS CEFALEAS

La aproximación a una clasificación de las cefaleas debe tener en cuenta inicialmente su patrón temporal, a partir del cual se puede pensar en las posibilidades más frecuentes de cefalea dentro del mismo.

El Comité de clasificación de las cefaleas de la International Headache Society (ISH) en1988 propuso una clasificación que resumimos:

1. Migraña
   - 1.1. Migraña sin aura
   - 1.2. Migraña con aura
     - 1.2.1. M. Con aura típica
     - 1.2.2. M. Con aura prolongada
     - 1.2.3. M. Hemipléjica familiar
     - 1.2.4. M. Basilar
     - 1.2.5. Aura migrañosa sin cefalea
     - 1.2.6. M. con aura de inicio agudo
   - 1.3. Migraña oftalmopléjica
   - 1.4. Migraña retiniana
   - 1.5. Síndromes periódicos en la infancia o precursores posibles:

1.5.1. Vértigo paroxístico benigno de la infancia Hemiplejia alternante de la infancia

1.6. Complicaciones de la migraña: status e infarto

1.7. Trastorno migrañoso que no cumple los criterios de las anteriores.

2. Cefalea de tensión

2.1. Episódica

2.2. Crónica

2.3. Cefalea de tensión que no cumple criterios de las anteriores

3. Cefalea en acúmulos (cluster) y hemicránea paroxística crónica.

4. Miscelánea de cefalea no asociada a lesión estructural

5. Cefalea asociada a traumatismo craneal

6. Cefalea asociada a trastornos vasculares

7. Cefalea asociada a trastornos intracraneales de origen no vascular

8. Cefalea asociada a la ingesta de sustancias o a su supresión

9. Cefalea asociada a infección no cefálica.

10. Cefalea asociada a trastornos metabólicos

11. Cefaleas o dolor facial asociados a alteraciones de cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos, dientes, boca u otras estructuras faciales y craneales.

12. Neuralgias craneales, dolor de tronco nervioso y por desaferentación.

13. Cefaleas no clasificables.

Esta clasificación, en la que se mezclan etiología, patogenia, formas clínicas y factores desencadenantes es compleja. Teniendo en cuenta que dentro de las denominadas cefaleas primarias la migraña y la cefalea tensional, o su presencia combinada, constituyen el 90% de las consultas por cefalea en nuestra práctica diaria nos ceñiremos al estudio de ambas entidades.

## MIGRAÑA.

*Definición:* En la infancia no se ha conseguido una definición definitiva. De los múltiples criterios señalados (2, 6, 7, 8, ) se puede perfilar como aquella cefalea periódica, con normalidad clínica entre los accesos y que se asocia a tres de los siguientes síntomas: dolor abdominal y/o nauseas y/o vómitos, unilateral, pulsátil, que mejora con el sueño, con aura visual sensorial o motora y con historia familiar, de duración no inferior a dos horas ni superior a 72. Esta definición es útil para definir las dos formas más frecuentes de migraña, incluyendo dos marcadores específicos como son el carácter pulsátil y la familiaridad. La IHS ha sugerido los siguientes criterios para niños de menos de 15 años, que ha sido validada recientemente (5):

### MIGRAÑA SIN AURA

A. Al menos 5 ataques de acuerdo con B-D

B. Ataque de cefalea de 2 a 48 horas de duración

C. La cefalea tiene al menos 2 de las siguientes características:

1. Unilateral
2. Pulsátil
3. Intensidad de moderada a severa
4. Agravación por la actividad física rutinaria

D. Durante la cefalea al menos una de las siguientes:

1. Nauseas y/o vómitos
2. Fotofobia y sonofobia

## MIGRAÑA CON AURA

Cefalea recurrente idiopática de 2 a 48 horas de duración.

A. Al menos dos ataques de acuerdo con B

B. Al menos 3 de las siguientes características:

1. Uno o más síntomas de aura, reversibles, expresivos de disfunción cortical o del tronco cerebral.
2. Al menos un aura de desarrollo gradual superior a 4 minutos, o dos o más síntomas de desarrollo sucesivo.
3. Duración del aura no superior a 60 minutos
4. Cefalea que sigue al aura no menor a 60 minutos.

Refiriéndonos a sus peculiaridades, se pueden seguir los criterios clínicos de Barlow (6), habiéndose propuesto una clasificación sindrómica (4).

## SINDROMES MIGRAÑOSOS EN LA INFANCIA

1. Síndromes migrañosos más frecuentes:

1.1. Migraña con aura (clásica)

1.2. Migraña sin aura (común)

1.3. Cefaleas en acúmulos (cluster)

2. Síndrome periódico en la infancia (equivalentes migrañosos recurrentes)

2.1. Vómitos cíclicos

2.2. Migraña abdominal

2.3. Crisis vertiginosas

2.4. Cefaleas y fiebre periódica

2.5. Dolores paroxísticos de extremidades y tórax

3. Síndrome migrañosos complejos o complicados

3.1. Hemisíndromes migrañosos

3.2. Migraña vertebrobasilar (Bickerstaff)

3.3. Migrañas confusionales

3.4. Migraña oftalmopléjica

3.5. Migraña benigna con pleocitosis

4. Complicaciones migrañosas

4.1. Migraña e infarto cerebral

4.2. Status migrañoso

Nota: La hemiplejia alternante de la infancia se excluye, pues se trata de una entidad independiente dentro de las hemiplejias agudas de la infancia)

**Fisiopatología de la migraña en la infancia.** No existen estudios que diferencien los aspectos fisiopatológicos de la migraña entre la infancia y la edad adulta. Hoy día la migraña es un síndrome heterogéneo tanto en sus factores provocadores como en sus manifestaciones clínicas, con un importante componente genético en el que influyen otros factores exógenos y endógenos con distintos cambios bioquímicos. Actualmente se valoran tres teorías patogénicas, sin que se haya llegado a un concepto unitario en este sentido:

La *patogenia vascular* clásica, considerando la vasoconstricción de los vasos intracerebrales como responsable de los síntomas deficitarios que ocurren en el aura, y la vasodilatación con el dolor que sería transmitido por fibras nociceptivas de las arterias intracraneales asociándose a alteraciones de sustancias neurotransmisoras, en

especial la serotonina. Esta interpretación mecánico-vascular, insuficiente para explicar todas las formas de migraña, se completó con la idea de que shunts arteriovenosos junto a una hipoperfusión local, que no sigue el patrón vascular de las grandes arterias, influían en esta patogenia, e implicaba además fenómenos propios de la corteza cerebral.

La patogenia neurógena, se basa en la correlación clínica de la progresión del aura con el fenómeno, descrito por Leao, de una onda cerebral específica de depresión propagada o invasora, que se desplaza a una velocidad de 2-3 mm/minuto y apoyada por estudios de hipoperfusión con el mismo correlato de velocidad de propagación.

Una patogenia mixta neurovascular se ha propuesto por Lance, sobre la base de la acción del sistema trigémino-vascular de Moskowitz.

La patogenia humoral, defendida desde el principio, especialmente en relación con la serotonina y la actividad plaquetaria, se ha revitalizado en la última década, si bien en esta implicación se ven involucrados al menos cuatro receptores serotoninérgicos pero también otros neurotransmisores. Estos datos probablemente no sean la causa primaria de la migraña, pudiendo además estar implicados otros mecanismos como los canales iónicos (en especial el del calcio), con lo que finalmente la migraña, o alguna de sus formas clínicas, pertenecerían finalmente al grupo de las canalopatías.

En todo caso la emisión de una teoría unitaria de la migraña reposa sobre la base de un análisis de las distintas formas de presentación, y no todas en conjunto.

*Diagnóstico diferencial:* Esencialmente el diagnóstico se plantea con la cefalea de tensión (ver más adelante) y con la epilepsia. Barlow (6) ha propuesto el siguiente cuadro para el diagnóstico diferencial:

| | Migraña | Epilepsia |
|---|---|---|
| Manifestación principal | Cefalea, nausea, palidez y vómitos | Crisis epiléptica |
| Aura | Típicamente visual | Variada |
| Duración del aura | Minutos | Segundos |
| Nivel de conciencia | Preservado | Alterado |
| Duración de la crisis | Horas | Segundos – minutos |
| Somnolencia postcrítica | Ocasional | Habitual |
| Historia familiar | Muy positiva | Poco positiva |
| Inicio de la crisis | Gradual | Súbita |
| Influencia del estrés | Alta | Baja |
| Factores precipitantes | Moderados | Bajos |
| Electroencefalograma | Poco paroxístico | Paroxístico |

*Tratamiento de la migraña.* En la actualidad no existe una guía racional para el tratamiento de la migraña que ayude a la selección, utilización prioritaria o secuencial alternativa de los fármacos ofertados en el mercado. El tratamiento además suele ser difícil por una inadecuada comunicación entre el paciente y el médico tra-

tante. Por ello se ha propuesto que antes de iniciar un tratamiento se tenga en cuenta el impacto que la migraña tiene sobre la calidad de vida del paciente, y así se ha creado el cuestionario de autoevaluación MIDAS (Migraine Disability Assessment Questionnaire), en el que el paciente responde y valora su propio puntaje para tomar la decisión de acudir a consulta médica.

## CUESTIONARIO MIDAS

1. ¿Cuántos días, en los últimos 3 meses, ha tenido que faltar al trabajo/escuela a causa de dolor de cabeza?
2. ¿Cuántos días, en los 3 últimos meses, su rendimiento en el trabajo/estudio se ha visto reducido a la mitad o más por el dolor de cabeza? (no incluir los días de la contestación anterior).
3. ¿Cuántos días, en los 3 últimos meses, no ha podido realizar labores en el hogar a causa del dolor de cabeza?
4. ¿Cuántos días, en los 3 últimos meses, su rendimiento en las labores del hogar se ha visto reducido a la mitad o más a causa de los dolores de cabeza? (no incluir los de la pregunta anterior)
5. ¿Cuántos días, en los últimos 3 meses, no ha podido asistir a actividades familiares, sociales o de ocio a causa del dolor de cabeza?

A. ¿Cuántos días, en los 3 últimos meses, ha sufrido dolor de cabeza? (si duró más de un día, cuente cada día)

B. En una escala de 0 a 10, ¿cómo valorarías la intensidad de los dolores de cabeza?

Si la puntuación de las cinco primera preguntas es superior a 6, se aconseja acudir al médico, quien gradúa los resultados en una escala de I a IV, correspondiente a escasa o ninguna, leve, moderada o severa discapacidad causada por la cefalea. Este cuestionario está siendo validado, con buenos resultados (9) para la toma de decisiones terapéuticas.

*Tratamiento de la fase aguda de migraña en la infancia*.

Normalmente el episodio agudo de migraña no precisa de medidas especiales y la utilización de reposo en cama, a oscuras, analgésicos de tipo paracetamol, AAS o ibuprofeno que pueden ser reforzados con preparados con cafeína o codeína en los adolescentes (cuidado con el abuso) y antieméticos de los que preferimos la domperidona a la metoclopramida, suelen ser suficientes pata yugular los accesos. En el medio hospitalario se puede utilizar oxígeno en mascarilla, al 100% durante 15/30 minutos, con lo que se consigue mejoría en la mitad de los pacientes.

La utilización de ergotamina es poco útil, ya que su acción es selectiva en el aura y los niños no son capaces de utilizarla hasta la adolescencia; su indicación suele hacerse en asociaciones de tartrato de ergotamina y cafeína así como barbitúricos asociados a analgésicos y derivados de la belladona. En líneas generales no debe utilizarse en niños menores de seis años, y en edades posteriores no sobrepasar la dosis de 2 mg/día o de 4 mg. semanales.

En los últimos años se han desarrollado los triptanes (sumatriptan, noratriptan, zolmitriptan, rizatriptan), de los que no existe todavía una experiencia suficiente para su uso en la infancia, debiendo no obstante retenerlos para su uso en casos de adolescentes con crisis de migraña frecuentes y severas, en especial el sumatriptan por vía endonasal.

DOSIS RECOMENDADAS

Paracetamol: 10-20 mg/kg/dosis:

AAS: 10-20 mg/kg/dosis

Ibuprofeno: 20 mg/kg/día

Metoclopramida: 5-10 mg/kg/dosis

Domperidona: 5-10 mg/kg. cada 8 horas

Ergotamina: 1-2 mg/única dosis diaria

Sumatriptan: 2-6 mg/dosis

En algunas formas especiales de migraña como el cluster y las desencadenadas por el esfuerzo físico el medicamento de elección es la indometacina, reservándose los corticoides i.v. (dexametasona, 0.5 mg/kg/día, en dosis cada 6 horas) y la fenitoina i.v. (15-20 mg./dosis) para el tratamiento del status migrañoso

*Tratamiento profiláctico de la migraña*

A. Evitación de los factores provocadores de los ataques

   1. Factores alimenticios (leche por intolerancia relativa a la lactosa, huevo, chocolate, naranja, quesos frescos, tartrazina, glutamato sódico). Poco frecuentes (10-24%)
   2. Factores psicológicos. Muy frecuentes, no baremados en %.
   3. Hipoglucemia relativa: 25%
   4. Ejercicio físico: 24%
   5. Sinusitis e infecciones de vías altas: 4%
   6. Hormonales: 2%

Los defectos de refracción ocular no son causa desencadenante, salvo en los casos de intensa anisometropía.

B. Farmacoprofilaxis. Debe ser utilizada únicamente cuando la frecuencia de las crisis supera las dos mensuales. La duración del tratamiento profiláctico debe ser de 3 a 6 meses. Una vez iniciado el tratamiento el niño debe llevar un calendario de los episodios para valorar la eficacia terapéutica.

Entre los fármacos que se han propuesto para reducir el número de episodios agudos de migraña, nuestra mejor experiencia se relaciona con la utilización de la dimetotiazina, un fármaco que actuaba sobre los receptores alfa y beta adrenérgicos, pero desgraciadamente ha sido retirado del mercado español. A continuación puede verse un listado de medicamentos utilizables en esta profilaxis.

## PROFILAXIS DE LA MIGRAÑA

A. Fármacos que actúan sobre receptores alfa y beta adrenérgicos

   1. Ciproheptadina (0.2 – 0.4 mg/kg/día, 5-15 mg/día) TID
   2. Propranolol (1-2 mg/kg/día) TID
   3. Amitriptilina (dosis inicial 1 mg/kg/día,10 a 50 mg/día) BID o única dosis.
   4. Dimetotiazina (1 mg/kg/día) BID
   5. Metisergida:: No utilizar por fibrosis pulmonar y retroperitoneal.
   6. Pizotifen: No ha demostrado su eficacia en series recientes
   7. Clonidina: efectos no confirmados claramente

B. Fármacos que actúan sobre el vaso

   1. Ciproheptadina (5-15 mg/kg/día) TID
   2. Flunarizina (2.5 mg. en peso de 20-40 kg, 5 mg. en peso en peso superior a 40 kg. Una sola dosis nocturna

3. Nifedipino (1 mg/kg/día). BID o TID.

C. Antiinflamatorios.

1. Indometacina (1 mg/kg/día uso en especial en adolescentes)

2. Otros AINE

D. Miscelánea: Acido valproico: (10 20 mg/kg/día) BID

## CEFALEAS TENSIONALES

Dentro de las cefaleas de causa extracraneal, las cefaleas tensionales de manera aislada o con frecuencia asociadas a la migraña, pueden ser episódicas o de carácter crónico. La IHS ha recomendado los siguientes criterios diagnósticos.

### CEFALEA TENSIONAL EPISODICA

A. Por lo menos 10 episodios previos de cefalea que cumplan los criterios B-D. Número de días con cefalea inferior a 15 mensuales.

B. La cefalea dura de 30 minutos a 7 días

C. Por lo menos dos de las siguientes características:

1. Carácter opresivo

2. Intensidad leve o moderada, no interfiriendo la vida diaria.

3. Localización holocraneal (bilateral)

4. No se agrava por el ejercicio físico habitual

D. Los siguientes dos criterios

1. Ausencia de nauseas y vómitos

2. No fotofobia o sonofobia (o solo se presenta una de las dos)

E. Por lo menos uno de los siguientes:

1. Estudios clínicos y complementarios no sugieren enfermedad

2. Si la clínica sugiere enfermedad se ha descartado por complementarias

3. Si existe enfermedad no tiene relación con la cefalea inicialmente.

### CEFALEA TENSIONAL CRONICA

A. Frecuencia promedio de 15 días mensuales, con criterios B-D

B. Por lo menos dos de estas características:

1. Carácter opresivo

2. Intensidad leve o moderada, inhibiendo pero no impidiendo las actividades de la vida diaria

3. Localización holocraneal (bilateral)

4. No se agrava por el ejercicio físico habitual

C. Los dos siguientes:

1. Ausencia de nauseas y vómitos

2. No foto o sonofobia, o solo una de las dos presentes

D. Por lo menos uno de los siguientes:

1. Historia clínica y exámenes complementarios no sugieren enfermedad

2. Si la clínica lo sugiere no se ha comprobado complementariamente.

3. Existe una enfermedad pero sin relación con la cefalea inicialmente.

Nota. En el niño la cefalea tensional viene especialmente definida por una cefalea prolongada, con ausencia de signos neurológicos, distribución bilateral, dolor generalizado y ausencia de nauseas y vómitos, empeorando en relación con actividades escolares, conflictos personales y estrés familiar..

En el tratamiento de las cefaleas tensionales debe evitarse tofo lo posible la utilización de analgésicos, en especial si son muy frecuentes, debiendo utilizarse preferentemente paracetamol y como segunda opción AINE (ibuprofeno) a las dosis que hemos recomendado para la migraña, procurando periodos terapéuticos cortos para evitar la dependencia; el naproxeno es utilizado con alta frecuencia en el adulto, pero no se conoce bien el margen de seguridad en el niño. En casos crónicos los relajantes musculares y la amitriptilina suelen ser eficaces. Otras medidas son la evitación de factores desencadenantes, masajes musculares o las técnicas de relajación.

## ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE LAS CEFALEAS

Las cefaleas primarias no poseen un marcador biológico preciso, por lo que su diagnóstico reposa en su correcta identificación semiológica, descartándo por la anamnesis y la exploración la sospecha de una cefalea secundaria.

Existen elementos de "alarma" para considerar la práctica de estudios complementarios (10), en especial de neuroimagen, como son aparición aguda, una frecuencia e intensidad crecientes, la agravación aguda de una cefalea crónica y –por supuesto- el hallazgo de signos neurológicos exploratorios positivos. . Por ello deben evitarse las "rutinas" (EEG, Rx cráneo y senos paranasales y las interconsultas ORL y oftalmológica) si no existe una orientación justificada.

En fechas recientes se ha insistido en la utilidad del eco-doppler transcraneal asociado a la medición del flujo sanguíneo cerebral con Xe133 en la fase aguda, pero no existen hallazgos consistentes en los períodos intercríticos. Lo mismo podemos decir de la utilidad de los potenciales evocados visuales en el diagnóstico diferencial de la migraña con la cefalea de tensión.

## BIBLIOGRAFIA


1. Starfield B, Katz H. Gabriel A et al. Morbidity in childhood: A longitudinal view. N Eng J Med 1984; 310: 824-829.

2. Bille B. Migraine in school children. Acta Paediatr (Uppsala) 1962, 51 (supp. 136): 3-151.

3. Artigas J, Grau R, Canosa P et al. Prevalence and characteristics of infantile headache in a selected area. Cephalalgia 1997; 17:293.

4. Campos Castelló J. Jaquecas infantiles. Rev Esp Neurol 1990, 3: 178-189

5. Winner P, Wasiewski W, Gladstein J, Linder S. Multicenter prospective evaluation of proposed pediatric migraine revisions to the IHS criteria. Headache 1997, 37: 545-548

6. Barlow CF. Headaches and Migraine in Childhood. London. Blackwell Scientific Publicatios Ltd. 1984.

7. Vahlquist B. Migraine in children. Int Arch Allergy 1955; 7:348-355

8. Prensky AL.Migraine and migrainous variants in pediatric patients. Ped Clin Nort Am 1976; 23: 461-471.

9. Sawyer J, Edmeads J, Lipton RB et al. Clinical utility of a new instrument assessing migraine disability: the Migraine Disability Assessment (MIDAS) questionnaire. Neurology 1998; 50 A433-434.

10. Actitud diagnóstica y terapéutica en la cefalea. Recomendaciones 1999. Grupo de estudio de la Cefaleas de la Sociedad Española de Neurología. Ed. Ergón. Madrid. 1999. 35-37.