

- new patients with the c.2452G>A (p.Glu818Lys) Mutation in the ATP1A3 Gene. *Pediatr Neurol.* 2016;59, 71.e1-75.e1.
- Demos MK, van Karnebeek CD. A novel recurrent mutation in ATP1A3 causes CAPOS syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:15.
  - Duat Rodríguez A, Prochazkova M, Santos Santos S, Rubio Cabezas O, Cantarin Extremera V, Gonzalez-Gutierrez-Solana L. Early Diagnosis of CAPOS Syndrome Before Acute-Onset Ataxia-Review of the Literature and a New Family. *Pediatr Neurol.* 2017;71: 60–4.
  - Sabouraud P, Riquet A, Spitz MA, Deiva K, Nevsimalova S, Mignot C, et al. Relapsing encephalopathy with cerebellar ataxia are caused by variants involving p.Arg756 in ATP1A3. *Eur J Paediatr Neurol.* 2019, pii: S1090-3798(18)30485-9.
  - Heimer G, Sadaka Y, Israeli L, Feiglin A, Ruggieri A, Marshall CR, et al. CAOS-Episodic Cerebellar Ataxia, Areflexia, Optic Atrophy, and Sensorineural Hearing Loss: A Third Allelic Disorder of the ATP1A3 Gene. *J Child Neurol.* 2015;30:1749–56.

A. González Plata<sup>a,\*</sup>, M.M. Marcos Toledano<sup>a</sup>,  
L. Correa Martínez<sup>b</sup>  
y M. Fernández-Burriel Tercero<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Badajoz, Badajoz, España*

<sup>b</sup> *Unidad de Genética, Servicio de Análisis Clínicos, Hospital de Mérida, Mérida, Badajoz, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [gplata.alberto@gmail.com](mailto:gplata.alberto@gmail.com)  
(A. González Plata).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.09.002>  
0213-4853/

© 2019 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Cefalea cardíaca: cuando la isquemia miocárdica llega a la consulta del neurólogo



### Cardiac cephalgia: When myocardial ischaemia reaches the neurologist's consultation

*Sr. Editor:*

Dentro de las causas de cefaleas secundarias, existe un subgrupo asociado a trastornos de la homeostasis, siendo a veces la única manifestación de un proceso subyacente de gravedad variable. Este escenario clínico es frecuente ante el paciente anciano, y puede llegar a constituir un reto diagnóstico. Aquí se encuadra la cefalea cardíaca, una entidad infrecuente pero importante de reconocer porque es en sí misma un equivalente anginoso.

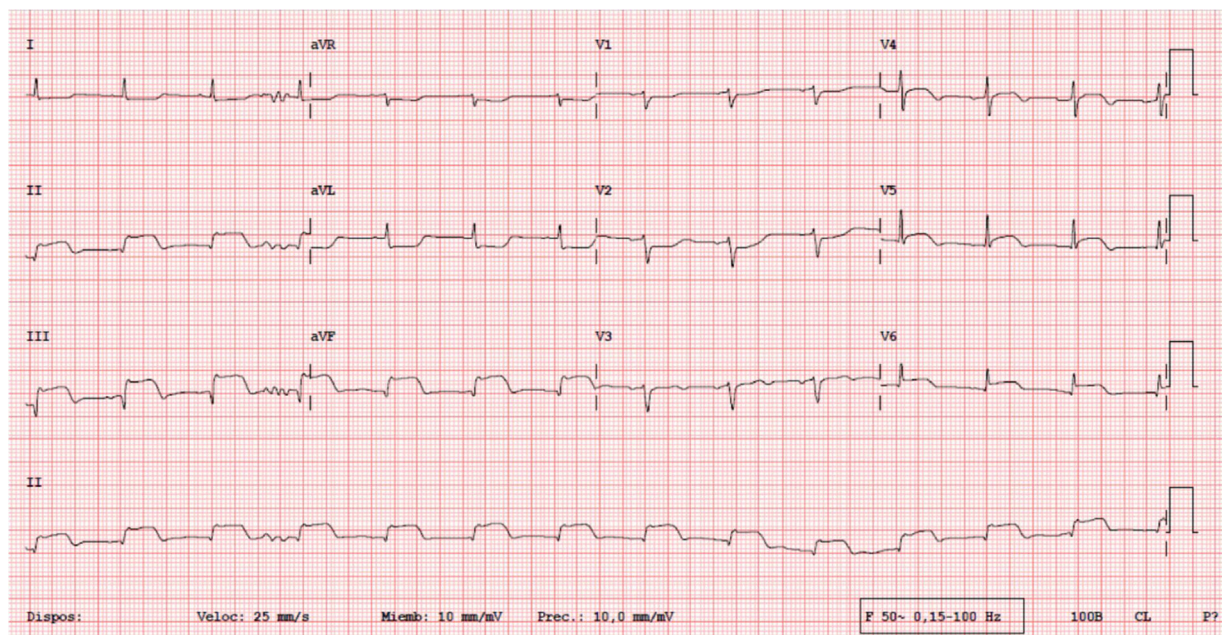
Presentamos el caso de una mujer de 74 años hipertensa, diabética tipo II y dislipémica, que acudió a urgencias por una cefalea de reciente comienzo de 3 semanas de evolución. Esta era de curso intermitente, se desencadenaba por esfuerzos leves como caminar en llano (actividad previamente realizada normalmente) y cedía con el reposo. Se iniciaba en el vértex, y se irradiaba hacia la zona bifrontal y laterocervical de forma bilateral. Era de cualidad opresiva, intensidad moderada y con mala respuesta a la analgesia oral con paracetamol. No se acompañaba de sonofobia o fotofobia, no la despertaba ni aumentaba con maniobras de Valsalva. No presentaba otros síntomas neurológicos o sistémicos asociados, incluyendo ausencia de dolor torácico. Acudió hasta en 3 ocasiones a urgencias, mejorando con el reposo y la analgesia IV (metamizol, dexketoprofeno o paracetamol). No se pautó ningún tratamiento preventivo. El día previo a su última consulta, la cefalea progresó hasta aparecer en reposo y aumentó de intensidad, acompañándose de náuseas y vómitos.

La exploración neurológica y física fue normal. Analíticamente destacó leucocitosis de 16.870/mm<sup>3</sup> con predominio neutrofílico, PCR de 5,17 mg/ml, AST de 723 UI/l y ALT de 623 UI/l, LDH de 702 UI/l y TTPA alargado de 84 s. La TC fue normal. Ante la sospecha de cefalea asociada a enfermedad

sistémica, se solicitó un ECG, que demostró una elevación del segmento ST en la cara inferior y lateral (figura 1), y posteriormente un perfil cardíaco con unos niveles de troponina T de 2.626 ng/l (niveles normales: < 14 ng/l). Inmediatamente después la paciente se inestabilizó hemodinámicamente y fue trasladada a la unidad coronaria con diagnóstico de IAM ínfero-posterolateral Killip IV, hepatitis isquémica y coagulopatía leve asociada. La coronariografía urgente mostró enfermedad de 3 vasos con oclusión de la coronaria derecha. Se procedió a la revascularización en 2 tiempos de todas las lesiones con *stents* farmacoactivos, y se inició un régimen individualizado de doble antiagregación (AAS y clopidogrel) más anticoagulación con acenocumarol (por presencia de trombo apical en VD). Fue dada de alta con una FEVI del 30% y en situación funcional NYHA II, pudiendo realizar esfuerzos moderados sin recidiva de la cefalea en el seguimiento a los 6 meses.

El término cefalea cardíaca fue acuñado por primera vez por Lipton et al.<sup>1</sup>, en referencia a aquellos casos de cefalea producida por el esfuerzo físico en el contexto de una isquemia miocárdica. De acuerdo con la III Edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas, se define como una cefalea generalmente similar a la migraña, habitualmente (pero no siempre) agravada con el ejercicio físico, con una relación temporal demostrada con un evento de isquemia miocárdica y que se resuelve con nitratos. Refuerza el diagnóstico que sea de intensidad moderada o severa, y se acompañe de náuseas en ausencia de sonofobia o fotofobia. No debe existir otra causa alternativa<sup>2</sup>.

Se trata de una entidad muy infrecuente. Bini et al., revisan y analizan las características clínicas de 30 casos clínicos publicados hasta la fecha en la literatura anglosajona<sup>3</sup>. La media de edad fue de 62,4 años (35-85) y la distribución por género del 63,3% en los varones y del 36,7% en las mujeres. La localización y cualidad de la cefalea fueron altamente variables, remediando una migraña o una cefalea tensional relacionada con el ejercicio físico o el estrés, pero también pudo presentarse en reposo. La mayoría de los pacientes presentaban además, un dolor típico u otro equivalente anginoso, no obstante, en el 27% (especialmente en pacientes de edad avanzada) la cefalea fue el único síntoma<sup>3</sup>. Es probable que, al igual que ocurrió con nuestro caso, una disautonomía diabética contribuya a enmascarar el dolor



**Figura 1** ECG que muestra marcada elevación del segmento ST en cara inferior (derivaciones II, III y aVF) y anterolateral (V4, V5 y V6) correspondiendo con lesión subepicárdica a dicho nivel.

torácico. Más de la mitad de los pacientes mostraban alteraciones en el ECG o elevación de las enzimas cardíacas<sup>3</sup>. En algunos pacientes, en función de la sospecha clínica, fue preciso completar el estudio con una prueba de esfuerzo y una coronariografía. La cefalea se resuelve en todos los casos con la revascularización o el tratamiento conservador si ha sido satisfactorio<sup>4</sup>.

Su fisiopatología no está aclarada. Se han propuesto las siguientes teorías: 1) que se trate de una forma de dolor referido; 2) un mecanismo de hipertensión intracraneal por estasis venosa secundaria a un descenso transitorio del gasto cardíaco, o 3) liberación de mediadores humorales algésicos en el músculo cardíaco (adenosina, bradiquinina, histamina y serotonina) que actuarían a nivel intracraneal<sup>3-5</sup>. Recientemente, se ha demostrado una hipoperfusión cortical durante un ataque de cefalea, planteando los autores la posibilidad de un mecanismo similar al ocurrido en el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible por liberación de catecolaminas<sup>6</sup>. A pesar de su rareza, es importante incluir la cefalea cardíaca en el diagnóstico diferencial de una cefalea de reciente aparición en pacientes mayores de 50 años con factores de riesgo vascular, especialmente si tiene relación con el esfuerzo, por las importantes consecuencias e implicaciones, tanto pronósticas como terapéuticas, derivadas de un diagnóstico precoz<sup>3,5,6</sup>.

## Financiación

El presente manuscrito no ha recibido financiación.

## Bibliografía

1. Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, Leckie RS, Ribeiro S, Newman LC, et al. Cardiac cephalgia: A treatable form of exertional headache. *Neurology*. 1997;49:813–6.

2. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The international classification of headache disorders, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2018;38:1-211. DOI: 10.1177/0333102417738202.
3. Bini A, Evangelista E, Castellini PJ, Lambro G, Ferrante T, Manzoni GC, et al. Cardiac cephalgia. *J Headache Pain*. 2009;10:3–9, <http://dx.doi.org/10.1007/s10194-008-0087-x>.
4. Wei JH, Wang HF. Cardiac cephalgia: Case reports and review. *Cephalalgia*. 2008;28:892–6, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-2982.2008.01590.x>.
5. Gutiérrez Morlote J, Fernández García JM, Timiraos Fernández JJ, Llano Catedral M, Rodríguez Rodríguez E, Pascual Gómez J. Cefalea cardíaca: ¿una entidad infradiagnosticada? *Rev Esp Cardiol*. 2005;58:1476–8.
6. Wang M, Wang L, Liu C, Bian X, Dong Z, Yu S. Cardiac cephalgia: One case with cortical hypoperfusion in headaches and literature review. *J Headache Pain*. 2017;18:24, <http://dx.doi.org/10.1186/s10194-017-0732-3>.

M. Ruiz Ortiz<sup>a,\*</sup>, L. Bermejo Guerrero<sup>a</sup>,  
R. Martínez Porqueras<sup>b</sup>  
y J. González de la Aleja<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mariano.ruiz.ortiz@gmail.com](mailto:mariano.ruiz.ortiz@gmail.com)  
(M. Ruiz Ortiz).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.09.003>  
0213-4853/

© 2019 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).