

Cefalea en racimos y otras cefaleas primarias recurrentes

Cluster headache and other idiopathic short-lasting headaches

F. Velasco

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia.

CEFALEA EN RACIMOS

Es una cefalea que característicamente se presenta en crisis agrupadas durante un cierto periodo de tiempo de ahí que tenga esta denominación. También se conoce con otros nombres como **cefalea histamínica o cefalea de Horton**. Constituye un paradigma dentro de las enfermedades neurológicas periódicas.

Fue descrita por primera vez por Romberg en 1890 como neuralgia ciliar. En el año 1939 Horton realiza una exhaustiva revisión de este tipo de cefalea siendo capaz de provocar crisis en pacientes afectados mediante la inyección de histamina. Fueron finalmente Friedman y Mikropoulos los que la denominaron *cluster headache* en 1958, siendo este término aceptado por el Comité de Clasificación de las Cefaleas de la *International Headache Society (IHS)*, y traduciéndolo al castellano como cefalea en racimos, cefalea en acúmulos o cefalea agrupada.

Clasificación

Se distinguen dos variedades evolutivas fundamentales de cefalea en racimos: la variedad episódica y la variedad crónica. La primera forma es cuatro veces más frecuente.

La forma episódica es aquella en la que las crisis de cefalea se presentan agrupadas diariamente durante un periodo de tiempo limitado que puede extenderse desde unos pocos días a varias semanas, intercalados con épocas de remisión en que el paciente está completamente asintomático que varían entre unos pocos meses y varios años. La forma crónica se

caracteriza por que no existen estos periodos de remisión y la cefalea aparece casi diariamente durante un largo periodo de tiempo. En ocasiones esta forma crónica ya aparece desde el inicio (forma crónica primaria) y otras veces evoluciona desde una forma episódica (forma crónica secundaria). Los criterios de la *IHS* se recogen en la tabla 1.

Tabla 1:

Criterios diagnósticos de la cefalea en racimos (IHS)

- | |
|---|
| A. Haber presentado al menos cinco ataques que cumplan las criterios B-D |
| B. Ataques de dolor intenso, unilateral, orbitario, supraorbitario o temporal, o sobre todas estas zonas, que sin tratamiento duran de 15 a 180 minutos |
| C. La cefalea se acompaña de algunos de los siguientes signos ipsilaterales al dolor: <ul style="list-style-type: none">a. Inyección conjuntivalb. Lagrimeoc. Congestión nasald. Rinorreae. Sudoración en la frente o en la caraf. Miosisg. Ptosish. Edema palpebral |
| D. Frecuencia de los ataques: desde 1 en días alternos hasta 8 por día |

Existen otras variantes más raras de cefalea en racimos que asocian otros tipos de dolores craneofaciales como el llamado *cluster-tic syndrome* que asocia cefalea en racimos y neuralgia del trigémino. Se han descrito formas secundarias de este tipo de cefalea asociada a lesiones localizadas alrededor del seno cavernoso como malformaciones arteriovenosas, meningiomas o aneurismas. El *cluster-tic syndrome* también se ha relacionado en ocasiones con compresiones de las raíces del nervio trigémino por la arteria cerebral posterior, siendo en estos casos beneficiosa la descompresión quirúrgica del nervio. Se debe sospechar y por tanto descartar una forma secundaria de cefalea en racimos cuando aparecen rasgos atípicos en el inicio o en la evolución de la cefalea.

Epidemiología

Es una cefalea infrecuente. Se calcula según diferentes estudios epidemiológicos

que afecta el 0,5% de la población, aunque las cifras son dispares de unos lugares a otros, con una incidencia de 25 casos por 100.000 personas por año. En las clínicas especializadas de cefaleas la proporción de cefalea en racimos es respecto a la migraña de 41-55/1 correspondiendo al 10% de cefaleas que se atienden en estas unidades, aunque debemos

tener en cuenta que en estas clínicas se atienden cefaleas especialmente graves, por lo que los datos con respecto a la población general tienen un sesgo de selección.

En cuanto al sexo predomina en varones en una proporción de 6:1. Suele tener un inicio más tardío que la migraña, alrededor del final de la segunda década o principio de la tercera con una media de edad entre 27 y 34 años. En algunos casos se observa una cierta tendencia familiar con un aumento del riesgo de 14 veces entre los parientes de primer grado. No obstante las más frecuente son las variantes esporádicas y no estas formas familiares. Epidemiológicamente se ha demostrado que es mucho más frecuente en fumadores y en consumidores de alcohol.

Clínica

En la forma típica episódica se presenta de forma periódica en racimos, denomina-

Correspondencia:
Dr. Fernando Velasco Juanes
Servicio de Neurología
Hospital de Cruces
Plaza de Cruces s/n
48903 Barakaldo. Bizkaia
Tfno: 94 6006363
Fax: 94 6006075
Correo electrónico: fvj01bi@nacom.es

dos cluster, de 2-3 meses de duración y 1-2 veces al año. Las características de los racimos pueden variar de unos pacientes a otros pero se suelen mantener constantes un patrón temporal y diario en cada uno. Los accesos de dolor de cabeza se presentan siempre de forma unilateral, rápida y habitualmente sin aura, alcanzando la mayor intensidad en aproximadamente 10-15 minutos. La localización más frecuente del dolor es en la zona orbitaria, seguido por orden de frecuencia de las zonas retroorbitaria, temporal, supra e infraorbitaria. En ocasiones los pacientes refieren el dolor irradiado en áreas extratrigeminales, por ejemplo occipital, o en el recorrido de la arteria carótida extracerebral, situación ésta en la que conviene descartar una disección carotídea. La duración total de los ataques de cefalea varía de 15 minutos a 4 horas presentándose entre 1 y 3 veces al día y generalmente todos los días a la misma hora, siendo más frecuentes durante la noche. Tras la crisis puede persistir cierta sensación dolorosa o hipersensibilidad en la zona de máxima intensidad.

De forma simultánea aparecen signos y síntomas de disfunción autonómica que son imprescindibles para el diagnóstico. Por hiperactividad parasimpática aparecerán lagrimeo ipsilateral, inyección e hipermia conjuntival, taponamiento nasal y rinorrea. Por hiperfunción simpática pueden aparecer rubefacción facial e hipersudación, o al contrario, hiposudación facial por una hipoactividad del simpático junto con miosis y ptosis por afectación del simpático ocular. Tampoco son infrecuentes crisis de bradicardia durante los accesos de dolor que pueden provocar incluso síncope transitorios.

En esta situación los pacientes suelen tener una actitud radicalmente distinta a la de los pacientes migrañosos y se muestran inquietos con la mano agarrándose la zona dolorosa y caminando ininterrumpidamente de un lado para otro.

En la variante episódica los pacientes deben presentar al menos 2 periodos de racimos de duración entre 7 días y un año separados por remisiones de al menos 14 días. Cuando estas remisiones son inferiores a los 14 días o no las hay durante 1 año entonces se trata de una forma crónica.

Fisiopatología

En la patogénesis de la cefalea en racimos están involucrados numerosos sistemas, aunque no se halla podido dar una explicación satisfactoria a todos los acontecimientos que se suceden en los ataques.

Una hipótesis especialmente atractiva es la que interesa al sistema trigeminal (lo cual explicaría la localización del dolor), al sistema autonómico (así se explicarían los fenómenos disautonómicos acompañantes) y a un sistema de regulación central a nivel hipotalámico (que explicaría la preferencia y la periodicidad horaria). Dos son los neurotransmisores más involucrados en la patogenia de este tipo de cefalea: la histamina por la capacidad de provocar crisis en los pacientes con la inyección de esta sustancia, y la serotonina por ser el neurotransmisor principal que interviene en la expresión de los distintos ritmos circadianos.

Diagnóstico diferencial

Si el cuadro clínico que nos describe el paciente es muy estereotipado y se ciñe a la clínica descrita anteriormente el diagnóstico no resulta difícil y no suele ser necesario la realización de pruebas de neuroimagen. Los problemas surgen cuando aparecen datos atípicos bien en la presentación del cuadro clínico o en la evolución, o cuando el paciente sufre un primer racimo. Si aparecen datos atípicos bien en un primer racimo o en la evolución conviene descartar mediante las pruebas complementarias adecuadas causas secundarias de cefalea en racimos. Normalmente suele ser suficiente con la realización de una TAC o RMN cerebral que nos descarta la presencia de meningiomas, malformaciones vasculares, adenomas hipofisarios o patología nasosinusal que a veces provocan algias faciales similares a la descrita en la cefalea en racimos.

Una vez descartadas las causas secundarias habrá que realizar un diagnóstico diferencial amplio con otras causas de cefaleas paroxística primarias y para ello la descripción clínica y la anamnesis son fundamentales. Tres son las principales cefaleas primarias que plantean problemas de diagnóstico diferencial con la cefalea en racimos: la neuralgia esencial del trigémino (no olvidar que a veces se presentan asociadas en el *cluster-tic syndrome*); la hemicránea paroxística crónica en la que las crisis son de más corta duración, más frecuentes a lo largo del día y con una respuesta excelente a la indometacina; y la hemicránea continua en la que el dolor es más constante y mantenido, sin la secuencia crítica característica de la cefalea en racimos. Estas y otras cefaleas se tratarán más adelante.

Otras cefaleas que pueden plantear algún problema de diagnóstico diferencial aunque con menos frecuencia son la arteritis de la temporal (típica de gente mayor), el feocro-

mocitoma (asocia además de cefalea, crisis de hipertensión arterial, taquicardia y sudoración siendo el dolor de cabeza más localizado en la zona occipital bilateral), y el síndrome de Reader o paratrigeminal o más recientemente llamado síndrome pericarotídeo (se caracteriza por la presencia de dolores parecidos a los de la cefalea en racimos asociado a síndrome de Horner unilateral y porque en la evolución del cuadro clínico el dolor se va haciendo cada vez más constante y menos intenso).

Tratamiento

Como en otros tipos de cefaleas primarias hay que distinguir entre dos tipos de tratamientos: el tratamiento de la fase aguda y el tratamiento preventivo (tabla 2).

Tabla 2:
Tratamiento abortivo y preventivo de la cefalea en racimos

TRATAMIENTO ABORTIVO	
-Oxígeno al 100% a 7 l/min durante 10-15 minutos	
-Sumatriptan 6mg s.c.	
-Ergotamina 1mg vía rectal.	
-Lidocaina nasal (4-6%)	
TRATAMIENTO PREVENTIVO	
Forma episódica	Forma crónica
-Verapamilo 120-480 mg/d	-Verapamilo
-Ergotamina 3-4 mg/d	-Litio
-Litio 600-900 mg/d	-Maleato de metisergida
-Maleato de metisergida 8-12 mg/d	-Valproato sódico
-Valproato sódico 200-1000 mg/d	-Pizotifeno
-Corticoides	-Gabapentina?
-Pizotifeno 2-3 mg/d	

Además en este tipo de cefalea un aspecto fundamental es la educación del paciente.

1.-Educación del paciente

Se debe instruir al paciente para que durante los racimos y de forma permanente en las formas crónicas tome una serie de medidas como evitar la ingesta de alcohol, la exposición a disolventes o pinturas, los trabajos a turnos, las manipulaciones cervicales a última hora de la tarde y la exposición a grandes alturas. Una medida que ha resultado eficaz en esta última situación es la administración de acetazolamida 250 mg/12 horas durante los 4 días previos a la realización de un viaje a grandes alturas.

2.-Tratamientos sintomáticos

Las medidas terapéuticas que más eficacia han demostrado en el tratamiento abortivo de las crisis en la cefalea en racimos son la inhalación de oxígeno y el sumatriptan subcutáneo. La eficacia del resto de fármacos está limitada por la breve duración de los episodios que hace que no les de tiempo a actuar.

Inhalación de oxígeno

Es el tratamiento no farmacológico más eficaz para las crisis de cefalea. Se administrará siempre que se pueda con mascarilla facial a 8 l/min durante un periodo de 10 minutos. Es efectivo en el 70-80% de los pacientes pero presenta habituación con el tiempo y recurrencias tras periodos cortos de tiempo.

Sumatriptan

Es el tratamiento farmacológico más eficaz. Se utiliza en dosis de 6 mg por vía subcutánea consiguiendo una mejoría en el 76% de los pacientes a los 15 minutos. Otros triptanes con otras vías de administración no parecen ser tan efectivos aunque son igualmente utilizados y mejor tolerados.

Ergotamina

Puede ser eficaz y, en general, mejor tolerado que en otros tipos de cefalea. La vía oral puede no ser la más efectiva en determinados pacientes por la paresia gástrica que acompaña a las crisis. Son eficaces las vías rectal, inhalatoria o parenteral (esta última forma de presentación no está actualmente disponible en nuestro país). La dosis usual es 1-2 mg en el tratamiento de choque.

Corticoides

Solo se utiliza en las crisis si fallan otras medidas. Su principal indicación en la cefalea en racimos es en el tratamiento preventivo.

Analgésicos y narcóticos

No son tan eficaces como el sumatriptan o la ergotamina. Además un problema añadido es la dificultad que tienen para

alcanzar niveles plasmáticos rápidos necesarios para yugular el ataque.

Anestésicos locales

En situaciones especiales y pacientes seleccionados pueden ser útiles la lidocaína en instilación nasal de 1 ml al 2% administrada 1 o 2 veces, y la cocaína al 10%, aunque esta última tiene un alto riesgo de adicción.

3.-Tratamientos profilácticos

Los objetivos fundamentales de los tratamientos preventivos en la cefalea en racimos son tanto acortar los periodos sintomáticos de la cefalea como disminuir la frecuencia de estos episodios y su uso se justifica por la gravedad y por la escasa eficacia de los tratamientos abortivos.

Los tratamientos preventivos se deben administrar de forma temprana al inicio del racimo y se deben mantener de forma continuada hasta por lo menos dos semanas de la finalización del mismo.

Son varios los fármacos que han demostrado su eficacia y que detallaremos a continuación. Otros fármacos útiles en otras cefaleas primarias como los antidepresivos tricíclicos, los betabloqueantes y la clorpromacina no han demostrado ser eficaces.

Ergotamina

Si se usa este fármaco se recomiendan dosis máximas de 4 mg al día repartidas en dos tomas. Es especialmente útil para controlar los ataques nocturnos y probablemente no tenga un efecto rebote de la cefalea como cuando se usa para otras cefaleas como la migraña. Si se usa como tratamiento preventivo se recomienda usar la inhalación de oxígeno como tratamiento abortivo ya que esta contraindicada su asociación con el sumatriptan. Hay que tener precaución en tratamientos prolongados por el riesgo de desarrollar un ergotismo crónico.

Maleato de metisergida

Es efectivo hasta en el 70% de los pacientes con cefalea en racimos esporádica. Se instaure a dosis de 2 mg con incrementos graduales hasta alcanzar la dosis eficaz (8-12 mg). Los efectos secundarios más fre-

cuentes son las náuseas, calambres dolorosos y la alopecia y el más temido la fibrosis pulmonar y retroperitoneal por lo que conviene intercalar periodos de descanso de 2 meses tras 4 de tratamiento. No se recomienda por tanto en la cefalea en racimos crónica. Se deben hacer además durante el tratamiento controles periódicos de función renal, radiografías de tórax, ecocardiograma y RMN abdominal. Además está contraindicado en pacientes con enfermedades vasculares, hipertensión arterial, tromboflebitis y úlceras activas.

Pizotifeno

Se utiliza a dosis de 4-5 mg al día y sus principales efectos secundarios son la somnolencia y el aumento de peso.

Corticoides

Son efectivos hasta en el 75% de los pacientes. Es el tratamiento preventivo que más rápido ejerce su acción. Se deben instaurar tratamientos con dosis altas al inicio del racimo (8 mg en dos tomas de dexametasona o 40-60 mg de prednisona durante 2 semanas con reducción progresiva en las siguientes semanas). En algunos pacientes se recomiendan dosis bajas de mantenimiento a días alternos hasta el final del racimo.

Litio

Se empezó a utilizar tras la demostración de su eficacia en otras enfermedades de carácter periódico como los trastornos bipolares. Se utiliza en forma de carbonato de litio a dosis de 600-900 mg al día. La acción beneficiosa suele ser bastante rápida sobre todo en la forma crónica y es útil si se asocia a ergotamina. En ocasiones tras tratamientos prolongados se observa una pérdida paulatina de eficacia. Se deben controlar de forma periódica los niveles de litemia, la función renal y las hormonas tiroideas y no se pueden asociar con diuréticos.

Antagonistas del calcio

El verapamilo se considera uno de los tratamientos más útiles como tratamiento preventivo de la cefalea en racimos. Se utiliza a dosis de 120 mg, 3 o 4 veces al día, tanto en la forma crónica como en la episódica. Se puede asociar con ergota-

mina en la forma episódica y con carbonato de litio en la forma crónica. Otros calcioantagonistas como el nimodipino (dosis de 30 mg, 3 veces al día) también han demostrado ser efectivos pero no son muy utilizados.

Valproato sódico

Se utiliza a dosis menores que para la epilepsia (200-1000 mg repartidos en dos tomas). Suele ser bien tolerado pero hay que controlar los posibles efectos secundarios como la ganancia de peso, la caída del cabello y sobre todo la alteración hepática aunque son poco frecuentes.

Indometacina

Así como tiene un efecto definitivo en otros tipos de cefaleas primarias recurrentes como la hemicránea paroxística crónica y la hemicránea continua, el beneficio en la cefalea en racimos es muy variable. Clásicamente se considera que si una cefalea en racimos responde satisfactoriamente a la indometacina, debemos dudar del diagnóstico ya que probablemente nos encontremos ante una hemicránea paroxística y no verdaderamente ante una cefalea en racimos.

Protocolos terapéuticos

No se pueden dar unas pautas de recomendación específica ya que el tratamiento debe ser individualizado en función de la edad, los antecedentes del paciente y las características propias de la cefalea como la duración de los racimos, la frecuencia y el número de ataques diarios. La mayoría recomiendan utilizar inicialmente como tratamiento preventivo en la cefalea en racimos episódica el tratamiento con verapamilo 120-480 mg al día asociando inyecciones subcutáneas de sumatriptan para yugular los ataques. Otros, sobre todo en pacientes con los característicos ataques nocturnos y predecibles, ergotamina 1-4 mg al día con una dosis nocturna. La ergotamina se puede utilizar sólo o con verapamilo. La metisergida es útil sobre todo en pacientes jóvenes, aunque no se debe combinar con ergotamina. Si esto falla pueden ser útiles el carbonato de litio y el valproato sódico sólo o en combinación. Los corticoides son muy útiles para romper los ciclos dolorosos y para tratar exacerbaciones severas. La forma crónica debe ser tratada inicialmente con verapamilo o con carbonato de

litio sólo o en combinación. En casos muy resistentes se aconseja la triple terapia asociando ergotamina, verapamilo y litio, o bien metisergida, verapamilo y litio. El sumatriptan muy eficaz como tratamiento abortivo no se ha demostrado eficaz como tratamiento preventivo. En pacientes en los que el racimo se les desencadena con la altitud puede ser útil la acetazolamida (250 mg, 2 veces al día) administrada 4 días antes de la ascensión.

Tratamiento quirúrgico

La cirugía sobre el nervio trigémino, las vías vegetativas o más recientemente la termocoagulación por radiofrecuencia del ganglio de Gasser se debe reservar para casos resistentes y cuando son estrictamente unilaterales. Se han publicado mejorías de hasta un 60%. Los efectos secundarios más frecuentes son la anestesia dolorosa y la anestesia corneal.

Otras cefaleas primarias recurrentes

En este grupo vamos a definir las características clínicas y terapéuticas de otras cefaleas primarias hemicraneales o no, caracterizadas por un curso recurrente y que también se pueden acompañar de síntomas autonómicos como los de la cefalea en racimos pero que no responden a los tratamientos preventivos de ésta.

Hemicránea paroxística crónica

Fue definida por primera vez por Sjaastad en 1974. Desde que se describieron los primeros casos se vio que no en todos los pacientes tiene el mismo curso clínico. En unos pacientes era crónico desde un inicio y otros pacientes tenían periodos de remisión durante un cierto tiempo. A las primeras se les denominó hemicránea paroxística crónica y a las segundas hemicránea paro-

xística episódica. Finalmente la IHS sólo ha reconocido la forma crónica, cuyos criterios diagnósticos se recogen en la tabla 3.

1.-Epidemiología

No se conoce la incidencia exacta de esta cefalea. La edad de inicio es muy variable desde los 6 a los 80 años con una media de alrededor de los 35 años y, es más frecuente en mujeres (1:2.8). La forma crónica es más frecuente que la variante episódica aunque ambas tienen unas características clínicas comunes. No se ha demostrado que exista una historia familiar de cefaleas similares aunque en algunos casos hay antecedentes de otras cefaleas primarias como migrañas o cefalea en racimos.

2.-Clínica

El dolor es estrictamente unilateral, localizándose en la zona ocular, temporal, maxilar y frontal y con menos frecuencia en las zonas retroocular y occipital. Ocasionalmente se puede irradiar al hombro y al brazo. Normalmente se repiten varias veces al día (más de 5, a veces hasta 40 en un solo día) y son de muy breve duración, entre 2 y 30 minutos. Se pueden acompañar de síntomas autonómicos similares a los de las cefaleas en racimos.

3.-Diagnóstico diferencial

Los principales diagnósticos diferenciales se deben establecer con otras cefaleas paroxísticas como la cefalea en racimos, la hemicránea continua y el síndrome SUNCT. Las principales diferencias aparecen en la tabla 4. Por la frecuencia de la cefalea el principal diagnóstico diferencial quizás se deba establecer con la cefalea en racimos. Las diferencias fundamentales entre ambas son que la hemicránea paroxística es más frecuente en mujeres, las crisis son más breves y más frecuen-

Tabla 3:
Criterios diagnósticos de la hemicránea paroxística crónica (IHS)

- | |
|--|
| <p>A. Haber presentado al menos 30 ataques que cumplan los criterios B-D</p> <p>B. Ataques de dolor intenso unilateral, orbitario, supraorbitario y/o temporal, siempre en el mismo lado, de una duración entre 2-45 minutos</p> <p>C. La cefalea se acompaña de algunos de los siguientes signos ipsilaterales al dolor:</p> <ul style="list-style-type: none"> a. Inyección conjuntival b. Lagrimeo c. Congestión nasal d. Rinorrea e. Ptosis f. Edema palpebral <p>E. Frecuencia de los ataques: más de 5 ataques por día durante la mitad del tiempo, si bien puede haber periodos de tiempo con menos ataques</p> |
|--|

Nota.- Recordar que existe una forma episódica que se diferencia de la forma crónica porque existen periodos de remisión intercurrentes que pueden durar de meses a años

Tabla 4:

Diagnóstico diferencial de las cefaleas primarias recurrentes de breve duración

	CEFALEA EN RACIMOS	HEMICRÁNEA PAROXÍSTICA CRÓNICA	HEMICRÁNEA CONTINUA	SUNCT	CEFALEA PUNZANTE IDIOPÁTICA	NEURALGIA DEL TRIGÉMINO
Sexo (H/M)	6/1	1/3	1.8/1	1/10	M>H	M>H
Localización del dolor	orbitario temporal	orbitario temporal	orbitario temporal	orbitario temporal	cualquier parte	V2/V3
Duración del ataque	15-180 minutos	2-45 minutos	Minutos-días	segundos	>1 segundo	Segundos
Frecuencia de los ataques	1-8/día	1-40/día	Variable	Variable	Variable	Variable
Signos autonómicos	+	+	+ (menos pronunciados)	+	-	-
Efecto del alcohol	+	+	+	+	-	-
Respuesta a indometacina	+/-	+	+	-	+	-

tes y es característica la excelente respuesta a la indometacina. Siempre conviene descartar además un proceso orgánico como una alteración en las inmediaciones del seno cavernoso mediante las pruebas complementarias oportunas.

4.-Tratamiento

El tratamiento de elección es la indometacina. Se inicia con dosis de 25 mg, 3 veces al día y si no existe una respuesta satisfactoria a la semana se puede aumentar la dosis a 50 mg, 3 veces al día. La respuesta clínica es inmediata apareciendo el beneficio a las 24-48 horas del inicio del tratamiento. En la forma episódica se mantiene el tratamiento a dosis más bajas varias semanas con reducciones posteriores de forma gradual. En las formas crónicas conviene mantener un tratamiento de forma crónica a las dosis más bajas posibles aunque se han descrito remisiones durante largos periodos de tiempo. La no respuesta a la indometacina nos hará dudar del diagnóstico y la necesidad de mantener un tratamiento crónico obliga a descartar un proceso orgánico subyacente. Otros tratamientos que también han demostrado su eficacia son el ácido acetilsalicílico, el verapamilo, los corticoides y otros AINES.

Hemicránea continua

Es otra de las cefaleas primarias poco frecuentes que responden a la indometacina. Se caracteriza por la aparición de un dolor constante, no muy intenso aunque continuo de localización unilateral con exacerbaciones más dolorosas que pueden durar desde minutos a varios días y que se pueden acompañar de síntomas de disfunción autonómica. Se distinguen también formas episódicas remitentes, crónicas y combinaciones de las dos anteriores. Se diferencia de la cefalea en racimos o de la hemicránea paroxística en que los episo-

dios agudos de dolor son menos intensos, existe un dolor continuo de fondo y los síntomas autonómicos cuando aparecen son menos intensos. Los criterios diagnósticos de la IHS se exponen en la tabla 5. La respuesta a la indometacina es muy favorable.

Tabla 5:

Criterios diagnósticos de la hemicránea continua (IHS)

A. Cefalea presente durante al menos 1 mes
B. Distribución unilateral
C. Dolor con las siguientes cualidades: <ul style="list-style-type: none"> a. Continuo pero fluctuante b. Severidad moderada c. Ausencia de mecanismos precipitantes
D. Al menos una de las siguientes características: <ul style="list-style-type: none"> a. Respuesta completa a la indometacina b. Uno de los siguientes signos autonómicos en asociación con exacerbaciones del dolor: inyección conjuntival, lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, ptosis y/o edema palpebral

Síndrome SUNC (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and tearing)

Es un tipo de cefalea primaria muy infrecuente descrita por primera vez en el año 1978. Comparte características clínicas con la neuralgia trigeminal y con la cefalea en racimos y los criterios diagnósticos de la IHS se recogen en la tabla 6. También se acompaña de síntomas autonómicos. Los episodios de cefaleas son estrictamente unilaterales, periorbitarios, de 30 a 120 segundos de duración y que se repiten con extraordinaria frecuencia a lo largo del día (a veces hasta 30 veces en una hora). Se diferencia de la cefalea paroxística en la duración ultracorta de los episodios de cefalea, en la mayor frecuencia diaria de los ataques y la resistencia al tratamiento con indometacina. En general

Tabla 6:

Criterios diagnósticos de la cefalea tipo SUNCT (IHS)

A. Haber sufrido al menos 30 ataques que hayan cumplido los criterios B-D
B. Ataques de cefalea unilateral, de moderada a severa intensidad, de 15 a 120 segundos de duración
C. La frecuencia de los ataques varía de 3 a 100 al día
D. La cefalea se asocia con al menos uno de los siguientes signos autonómicos ipsilaterales siendo el a) el más frecuentemente asociado: <ul style="list-style-type: none"> a. Inyección conjuntival b. Lagrimeo c. Congestión nasal d. Rinorrea e. Ptosis f. Edema palpebral

es resistente a cualquier tipo de tratamiento. Se han obtenido buenos resultados con lamotrigina.

Cefalea punzante idiopática

La IHS clasificó esta cefalea dentro del grupo de la miscelánea de cefalea no asociada a lesión estructural. Es una cefalea poco frecuente que se caracteriza por accesos de dolor tipo punzadas de segundos de duración en la sien, órbita o a nivel parietal que se repite frecuentemente a intervalos regulares. Es más frecuente en pacientes migrañosos y se deben excluir alteraciones estructurales en el punto doloroso o en territorio de distribución del nervio afectado. Rara vez existe necesidad de tratamiento y mejora con pequeñas dosis de indometacina.

Cefaleas benignas de la tos y del ejercicio físico

Son cefaleas de breve duración, normalmente de carácter pulsátil, desencadenadas por estas maniobras. Son más frecuentes en varones de edad media y conviene siempre descartar una alteración intracraneal de fosa posterior. En ocasiones es útil la profilaxis con indometacina.

Cefalea asociada a actividad sexual

Se denomina así a aquella cefalea desencadenada bien por la masturbación o por el coito. Normalmente se inicia como un dolor sordo bilateral que se va agudizando a medida que progresa la actividad sexual, alcanzando la máxima intensidad durante el orgasmo. Los pacientes suelen describir varios tipos de cefalea: unos una cefalea sorda poco intensa que aumenta con la excitación sexual, otros una cefalea más explosiva en el momento del orgasmo y otros una cefalea postural similar a la que se produce por hipotensión de líquido cefalorraquídeo y que aparece después del coito.

Puede aparecer de forma aislada o adquirir un carácter recurrente. Siempre conviene descartar un proceso orgánico intracerebral como una malformación vascular, una alteración de la charnela occipitocervical o una hemorragia subaracnoidea en el caso de la cefalea explosiva del coito (hasta un 12% de las hemorragias subaracnoideas se presentan de esta forma). Es útil como profilaxis la indometacina en dosis única de 50 mg previa a la actividad sexual. También pueden usarse ergotamina o betabloqueantes.

Referencias bibliográficas

1. Silberstein S, Lipton R, Goadsby P (eds.). Headache in clinical practice. Oxford. Isis Medical Media Ltd, 1998.
2. Goadsby P, Silberstein S (eds.). Headache. Boston. Butterworth-Heinemann, 1997.
3. Tifus F, Acarin N, Dexeus S. Cefalea 2ª edición. Madrid: Harcourt, 1999;43-7
4. Zarranz JJ. Neurología. Ed. Harcourt Brace, 1998; 161-2.
5. Headache classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders,

- cranial neuralgias and facial pain. Cephalalgia 1998; (suppl 7):1-96.
6. Mathew NT: Cluster headache. Neurology 1992;42 (suppl 2):22-31.
7. Sjaastad O. Cluster Headache syndrome. WB Saunders, London, 1992.
8. Sjaastad O, Spierings ELH. "Hemicrania continua": Another headache absolutely responsive to indomethacin. Cephalalgia 1984;4:65.
9. Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Short-lasting, unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. Cephalalgia 1989;9:147.
10. Medina JL. Organic headaches mimicking chronic paroxysmal hemicrania. Headache 1993;32:73.