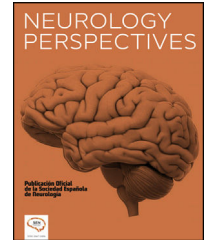




# NEUROLOGY PERSPECTIVES

[www.journals.elsevier.com/neurology-perspectives](http://www.journals.elsevier.com/neurology-perspectives)



## CARTA CIENTÍFICA

### Cefalea numular y policitemia vera

### Nummular headache and policitemia vera

Á. Gómez-Camello



Consulta de Cefaleas, Unidad de Gestión Clínica de Neurología, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

Una de las novedades de la nueva Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC) es la inclusión de la cefalea numular (CN) dentro de las cefaleas primarias (en concreto, dentro del epígrafe «4. Otras cefaleas primarias»)<sup>1</sup>. En descripciones previas de series de casos o casos aislados se han descrito cuadros clínicamente equiparables a CN asociados a lesiones que refuerzan la hipótesis de su origen periférico.

Por otra parte, en el apéndice (A10.8.2) de la nueva CIC, se ha incluido el apartado: «Cefalea atribuida a otro trastorno metabólico o sistémico». Se trata de un conjunto de entidades metabólicas o sistémicas que incluyen trastornos muy heterogéneos, entre ellos, policitemia y síndrome de hiperviscosidad. Se hace mención expresa en la CIC a la necesidad de definir con más claridad la incidencia y las características este conjunto de cefaleas, pues no están suficientemente validadas<sup>1</sup>.

Se presenta un caso clínicamente equiparable con una CN, asociado de forma temporal con el diagnóstico de *policitemia vera*, con resolución tras iniciar tratamiento específico, con disminución de la hiperviscosidad sanguínea. Se describen sus características clínicas y evolución, se discute su relación con la enfermedad de base y se revisan los casos secundarios de CN publicados, así como las características clínicas descritas de cefalea asociada a *policitemia vera*.

Se presenta el caso de un varón de 31 años sin antecedentes de interés que acudió a consulta de neurología porque desde hacía año y medio sufría un dolor circunscrito en 2 zonas redondeadas bien perfiladas y fijas de 2-3 cm de diámetro de localización parietal derecha, intensidad leve a moderada y carácter urente, con exacerbaciones

punzantes. Las molestias presentaban un ritmo diario, con persistencia durante meses y remisiones de días a pocas semanas de duración. No había respuesta a analgésicos simples ni a antiinflamatorios no esteroideos. No existían otros datos anamnésticos de interés. La exploración neurológica y el fondo de ojo fueron normales, la inspección visual del cuero cabelludo no mostró hallazgos patológicos, la palpación puso de manifiesto una hipersensibilidad dolorosa de las zonas referidas, sin masas ni irregularidades cutáneas ni óseas. Ante la persistencia del dolor, había acudido al Servicio de Urgencias en 2 ocasiones. En una de ellas se realizó una tomografía axial computarizada craneal con resultado normal, incluido estudio con ventana ósea. En consulta se aconsejó, para completar estudio, realizar hemograma y bioquímica de rutina, incluyendo hormonas tiroideas. Se inició tratamiento con amitriptilina a dosis de 25 mg cada 24 h durante 3 meses, sin encontrar mejoría significativa.

El hemograma mostró franca poliglobulia y fue derivado a consulta de hematología. Tras estudio oportuno, fue diagnosticado de eritrocitosis primaria JAK-2 positiva, con biopsia medular que mostraba cambios medulares concordantes con síndrome mieloproliferativo crónico del tipo de *policitemia vera*. Se trató con sangrías semanales durante un mes, con normalización del hematocrito, además de tratamiento de mantenimiento con hidroxycarbamida y Peginterferón alfa-2. Una biopsia medular de control confirmó la mejoría de la enfermedad.

En revisión posterior (a los 9 meses) en consulta de neurología, el paciente refirió que, tras haber iniciado tratamiento de la *policitemia vera*, la cefalea acabó desapareciendo totalmente: esta mejoría fue percibida tras realizar las sangrías periódicas el primer mes desde el diagnóstico, sin recaídas tras 9 meses de instauración de tratamiento de mantenimiento hematológico, durante los cuales el hematocrito se mantuvo en valores dentro de la normalidad. Las remisiones del dolor anteriores a las sangrías habían llegado a semanas de duración como máximo.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [agomezcn@gmail.com](mailto:agomezcn@gmail.com)

Como se ha indicado, se cree que la base fisiopatológica de la CN es de origen periférico: algunos estudios algométricos y que miden la sensibilidad dolorosa a la presión, así lo señalan<sup>2,3</sup>. Los casos secundarios apoyan estos datos: se han descrito antecedentes de traumatismos craneoencefálicos<sup>4-6</sup>, CN secundaria a lesión localizada en la calota inespecífica<sup>7</sup>, otra correspondiente a un aneurisma fusiforme<sup>8</sup> y un cuadro clínicamente equiparable a la CN en pacientes con lesiones en contacto con el díploe interno del hueso (meningioma)<sup>9</sup> o quiste aracnoideo<sup>10</sup>. También se ha descrito un caso asociado a esclerodermia lineal en región frontal, en el que se señala que el dolor provenía de ramas terminales de los nervios sensoriales epicraneales, englobados en el tejido afectado por la enfermedad<sup>11</sup>, y otro asociado a herpes zóster local<sup>12</sup>. En el caso de CN asociado a traumatismo craneoencefálico sin lesión estructural evidente, algunos autores piensan que es más dudoso asignarle etiología traumática<sup>13</sup>.

Por otra parte, en la CIC-III<sup>1</sup> no se indican las características de la cefalea atribuida a otros trastornos metabólicos o sistémicos, entre los que se menciona la policitemia y el síndrome de hiperviscosidad. De hecho, no hay una caracterización de la cefalea asociada a este trastorno. Se han descrito casos en estos pacientes de cefaleas de fenotipo migrañoso (*migrañas-like*) o incremento de crisis de migrañas preexistentes en relación con aumento del hematocrito<sup>14,15</sup>, un caso que cursó clínicamente como cefalea en racimos (*cluster-like*) en un enfermo diagnosticado de policitemia vera con respuesta a flebotomía<sup>16</sup> y otro caso descrito como cefalea hemicraneal persistente de carácter pulsátil y lancinante que cedía con la hemodilución<sup>17</sup>. Ninguno mostraba las características clínicas de este caso, pero sí su resolución al normalizarse el hematocrito.

En este caso existe una asociación temporal de policitemia vera con la descripción de una cefalea compatible con CN, asociación reforzada por la resolución de la cefalea tras iniciar tratamiento de la enfermedad hematológica y la consiguiente reducción de la viscosidad sanguínea. Por lo tanto, se puede tratar de un caso secundario de CN en relación con trastorno sistémico (policitemia vera/hiperviscosidad), con fenotipo de CN, diferente a lo descrito hasta ahora en la literatura. Es posible, si tenemos en cuenta lo que se cree sobre la base fisiopatológica periférica de la CN, que podría tratarse de 2 procesos paralelos coexistentes en el tiempo sin nexo causal, pero la desaparición de la cefalea tras disminuir la viscosidad sanguínea obliga a no despreciar la hipótesis de la asociación causal entre los 2 procesos antes referida. El escaso conocimiento tanto de la fisiopatología en el caso de la CN como de la caracterización de la cefalea asociada a la policitemia vera en la actualidad tampoco invitan a despreciar esta hipótesis. Además, el mecanismo fisiopatológico en este caso puede deberse a trastornos de la microcirculación periférica. Estos trastornos de la microcirculación se encuentran documentados en esta enfermedad: la cefalea en esta enfermedad se relaciona, junto a otros síntomas, a trastornos microvasculares en los síndromes mieloproliferativos<sup>18</sup>.

Por último, como se ha referido anteriormente, en la última CIC, se incide en la necesidad de caracterizar mejor las cefaleas atribuidas a otros desórdenes metabólicos o sistémicos, por lo que este caso puede aportar interés añadido al respecto.

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3<sup>a</sup> edición. Cephalalgia. 2018;38(1):1-211.
2. Fernández de las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ, Pareja JA. Local decrease of pressure pain threshold in numular headache. *Headache* 2006;46:1195-8.
3. Cuadrado ML, Valle B, Fernández de las Peñas C, Madeleine P, Barriga FJ, Arias JA, et al. Pressure pain sensitivity of the scalp in patients with numular headache. *Cephalalgia* 2010;30:200-6.
4. Cortijo E, Guerrero-Peral AL, Herrero-Velázquez S, Peñas-Martínez ML, Rojo-Martínez E, Mulero P, et al. Cefalea numular: características clínicas y experiencia terapéutica en una serie de 30 nuevos casos. *Rev Neurol* 2011;52:72-80.
5. Pareja JA, Caminero AB, Serra J, Barriga FJ, Barón M, Dobato JL, et al. Numular headache: A coin-shaped cephalalgia. *Neurology* 2002;58:1678-9.
6. Trigo J, García-Azorín D, Martínez-Pías E, Sierra A, Chavarría A, Guerrero AL. Clinical characteristics of numular headache and differentiation between spontaneous and posttraumatic variant: An observational study. *J Headache Pain* 2019;20:34.
7. Álvaro LC, García JM, Areitio E. Numular headache: A series with symptomatic and primary cases. *Cephalalgia* 2009;29:379-83.
8. García-Pastor A, Guillem-Mesado A, Salinero-Paniagua J, Giménez-Roldán S. Fusiform aneurism of the scalp: An unusual cause of focal headache in Marfan syndrome. *Headache* 2002;42:908-10.
9. Guillem A, Barriga JL, Giménez-Roldán S. Numular headache secondary to an intracranial mass lesion. *Cephalalgia* 2007;27:943-4.
10. Guillem A, Barriga FJ, Giménez-Roldán S. Numular headache associated to arachnoid cysts. *J Headache Pain* 2009;10:215-7.
11. Camacho-Velasquez JL. Numular headache associated with linear scleroderma. *Headache* 2016 Oct;56:1492-3, <http://dx.doi.org/10.1111/head.12894>.
12. Chen WH, Li TH, Lee LH, Huang CC. Varicella-zoster virus infection and numular headache: A possible association with epicranial neuralgia. *Intern Med* 2012;51:2439-41, <http://dx.doi.org/10.2169/internalmedicine.51.7998>.
13. Clar-de-Alba B, Barriga FJ, Rodríguez-Caravaca G. Descripción clínica y fisiopatológica de la cefalea numular. Serie de casos. *Rev Neurol* 2020 Mar 1;70:171-8, <http://dx.doi.org/10.33588/rn.7005.2019152>.
14. Michiels JJ, Berneman Z, Schroyens W, Koudstaal PJ, Lindemans J, Neumann HA, et al. Platelet-mediated erythromelalgic, cerebral, ocular and coronary microvascular ischemic and thrombotic manifestations in patients with essential thrombocythemia and polycythemia vera: A distinct aspirin-responsive and coumadin-resistant arterial thrombophilia. *Platelets* 2006 Dec;17:528-44.
15. Stanzani Maserati M. Migraine attacks, aura, and polycythemia: A vasculoneural pathogenesis? *J Neural Transm (Vienna)* 2011 Apr;118: 545-7, <http://dx.doi.org/10.1007/s00702-010-0538-9>.
16. Khalil M, Yoga B, Ahmed F. Cluster-like headache responsive to phlebotomy. *BMJ Case Rep* 2014 Jun 4, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2013-203057>, 2014. pii: bcr2013203057.
17. Ickenstein GW, Klotz JM, Langohr HD. [Headache caused by polycythemia vera. Classification of a headache under the heading of metabolic disturbances] [artículo en alemán]. *Schmerz* 1999 Aug 19;13:279-82.
18. Geyer HL, Kosiorek H, Dueck AC, Scherber R, Slot S, Zweegman S, et al., Associations between gender, disease features and symptom burden in the MPN population: An analysis by the MPN QOL International Working Group. *Haematologica* 2016 Aug 18.