

Caso clínico

KRANION 2001; 1: 34-36

Cefalea estrictamente unilateral derecha de presentación cíclica estacional

A. CAMINERO*, J. PAREJA**

*Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

**Fundación Hospital Alcorcón. Madrid

Historia clínica

Mujer de 47 años de edad cuyo único antecedente médico de interés es una hiperplasia nodular de tiroides, con función tiroidea normal. No consume ningún fármaco, excepto analgésicos y derivados ergotámicos en los períodos sintomáticos de la cefalea. Carece de antecedentes familiares de interés.

Desde los 27 años de edad (año de su boda) presenta un único episodio anual de aproximadamente 2 meses de duración y aparición estacional (siempre en primavera), con dolor de cabeza involucrando hemicráneo derecho, preferentemente regiones frontal, temporal y parietal. El dolor se inicia de forma intermitente durante varias horas al día o 2-3 días por semana, para ir aumentando en su frecuencia y hacerse diario, aunque habitualmente respetando el sueño. Puede iniciarse desde que se levanta o bien aparecer a medida que transcurre el día. Habitualmente es moderado en su intensidad, pudiendo tener exacerbaciones de variable duración entre 1-4 h, durante las cuales la paciente abandona transitoriamente sus actividades y se sienta. El dolor es sordo, fijo; las exacerbaciones son cualitativamente similares, pero a menudo se preceden de una sensación de punzada dolorosa intensa, aislada o en salvas de 2-3, de localización frontal derecha con irradiación hasta ojo ipsilateral. Durante estas exacerbaciones puede presentar un discreto enrojecimiento ocular y sensación de arenilla con picor; asimismo puede tener fotofobia y ocasionalmente náuseas. Nunca sonofobia ni vómitos.

No hay factores o situaciones que atenúen, agraven o desencadenen su dolor. En particular, los movi-

mientos de apertura-cierre mandibular, movimientos del cuello, determinadas posturas, maniobras de Valsalva, alimentos, estímulos táctiles u otros estímulos sensitivos aplicados sobre la zona, no modifican el dolor.

En las épocas sintomáticas había probado analgésicos simples, combinaciones de los mismos o con ergóticos y triptanes; todos ellos habían sido ineficaces o habían mostrado una eficacia irregular y siempre parcial.

Cuando acude por primera vez a nuestras consultas, se encuentra en período sintomático, durante la primavera del año 2000.

La exploración física general y neurológica no demostró datos relevantes. En especial fueron normales: la palpación de las arterias temporales, la palpación y movilidad de la columna cervical y de ambas articulaciones temporomandibulares (ATM), la palpación de los orificios de salida o territorios de distribución de nervios periféricos craneales o faciales...

Entre las exploraciones complementarias, se solicitó una analítica rutinaria con VSG, TC craneal, Rx de columna cervical en 2 proyecciones, Rx lateral de cráneo (para descartar calcificación del ligamento estilohioideo) y Rx de ambas ATM con boca abierta y cerrada. Todas estas exploraciones fueron rigurosamente normales.

Se ensayó tratamiento con indometacina 75 mg/día; se asistió a una desaparición absoluta del dolor en 8-9 h. Tras la cuarta dosis comenzó a presentar malestar

epigástrico, mareo y vómitos, ante lo cual decidió suspender el tratamiento. Aproximadamente 12 h después reapareció el dolor y se ensayó, como alternativa, piroxicam 40 mg/día, con buena tolerancia y desaparición también total del dolor, tras dos días de tratamiento. Cuando llevaba aproximadamente 1 mes de tratamiento con piroxicam se decidió suspender para valorar evolución, permaneciendo asintomática.

Este año está presentando cefalea hemicraneal derecha desde mediados de marzo, en días aislados, que trata con piroxicam. Se prevé una nueva entrada en fase sintomática de la enfermedad.

Discusión y comentarios

Dos tipos de cefaleas presentan una respuesta absoluta a la indometacina (IND): hemicrania paroxística crónica (HPC) y hemicrania continua (HC). De acuerdo con los criterios de Sjaastad, el diagnóstico de HC descansa en tres características básicas: unilateralidad estricta de la cefalea (usualmente), dolor continuo en su forma plenamente desarrollada y respuesta absoluta a la IND¹. Por otro lado, la HC se diferencia de la HPC en que el dolor es de gravedad menor, habitualmente no paroxístico, sino continuo y con una pobreza relativa de síntomas y signos autonómicos relacionados con los ataques clínicos. Nuestra paciente cumple los criterios para el diagnóstico de HC.

La HC puede verse precedida, previa a su fase continua o crónica, de una cefalea con patrón temporal discontinuo, representando un estadio precrónico, de forma similar a la HPC. Aparentemente, en cada caso individual, el paciente puede permanecer en la misma fase o hacer transiciones de una fase a otra, cualquiera que sea la fase en la que inicie la enfermedad. Así, hay casos documentados de transición de un estadio remitente a crónico², así como a la inversa³, y también pacientes que tras muchos años de seguimiento han permanecido siempre en un estadio remitente⁴. Debido a que estas transiciones han sido experimentadas por muchos pacientes, hay amplia evidencia que permite considerar que la HC puede presentarse con dos perfiles temporales distintos: 1) continuo (no remitente o crónico) y 2) discontinuo (remitente, episódico o intermitente); en ambos, la IND proporciona alivio absoluto. Estos dos patrones temporales deben ser considerados como expresiones del mismo trastorno o síndrome. Nuestra paciente presenta una HC con perfil temporal no continuo, que se mantiene tras 20 años de evolución de la enfermedad.

Habitualmente, los períodos sintomáticos en la fase remitente de la HC suelen tener una distribución errática y al azar. Mucho menos frecuente es el agrupamiento temporal de dichos episodios dolorosos. El agrupamiento en sí mismo es típico, pero no patognomónico de la cefalea en racimos, y también se da en el SUNCT y en otras cefaleas. Nuestra paciente presenta un agrupamiento temporal de las fases dolorosas con carácter cíclico estacional, de tal manera que sus episodios dolorosos siempre suceden en primavera. La prevalencia estacional también se ha descrito en la cefalea en racimos, con predominio de los ataques en primavera y otoño.

El diagnóstico diferencial en el caso de esta paciente comprende, en sentido amplio, todas las cefaleas unilaterales, primarias y secundarias. Las exploraciones complementarias realizadas han permitido descartar que se trate de una cefalea sintomática. Entre las cefaleas primarias se podrían incluir la cefalea en racimos, HPC, migraña sin aura y cefalea cervicogénica. La naturaleza continua del dolor y el grado muy leve de las manifestaciones autonómicas acompañantes permiten su distinción de la HPC y de la cefalea en racimos; por otro lado, esta última no responde de forma absoluta a la IND.

En ocasiones, resulta difícil diferenciar la forma remitente de la HC de la migraña, especialmente porque la HC puede presentar algunos síntomas migrañosos (náuseas y fotofobia en nuestra paciente) y porque, en ocasiones, la migraña recurre siempre al mismo lado. La ausencia, en nuestra paciente, de historia familiar de migraña y la respuesta farmacológica tan espectacular a IND (y piroxicam en este caso) ayudaron a su más correcta filiación.

La diferenciación con la cefalea cervicogénica (CC), en ocasiones no resulta muy evidente. Esta cefalea, al igual que la HC, también es estrictamente unilateral y puede presentar un patrón temporal fluctuante. Por otro lado, las características del dolor pueden ser similares tanto en su calidad como en su intensidad. Sin embargo, en la CC, el dolor suele predominar en la región posterior de la cabeza y frecuentemente actúan como desencadenantes la movilización y manipulación cervical, situaciones que no se daban en nuestra paciente. En la CC la IND no provoca una respuesta tan espectacular.

La naturaleza continua del dolor en la HC permite distinguirla de las cefaleas estrictamente unilaterales de corta duración o ultracortas. Pero entre estas últimas está la cefalea punzante idiopática (CPI), que se asocia frecuentemente a otras cefaleas primarias, bien apare-

ciendo el acceso de dolor punzante de forma aislada o superpuesto a una crisis de dolor de la cefalea a la que acompañe, habitualmente exacerbando el dolor pre-existente. Nuestra paciente presenta también accesos de CPI precediendo a las exacerbaciones del dolor. Por otro lado, la CPI es una entidad en la que la IND proporciona un alivio parcial.

En la HC, al igual que en la HPC, la respuesta a la IND ocurre en horas y es completa y sostenida durante el tiempo que se mantiene el tratamiento con este fármaco. Por tanto, la IND tiene un efecto protector y persistente, pero no curativo: la sintomatología reaparece cuando se suspende el tratamiento. En los pacientes de HC con patrón temporal remitente, puede ser difícil dilucidar si la desaparición de la sintomatología se debe a los efectos beneficiosos del fármaco o a una remisión espontánea de la enfermedad coincidente con el ensayo terapéutico. Este podría ser el caso de nuestra paciente, pero si así fuera, la suspensión del tratamiento no hubiera provocado la reaparición del dolor.

Algunos pacientes de HC han obtenido beneficio terapéutico con otros fármacos distintos de la IND, tales como naproxeno sódico, paracetamol, ibuprofeno y piroxicam⁵⁻⁷. En casi todos los casos, las respuestas obtenidas han sido parciales y ninguno de ellos ha sido tan efectivo como la IND, sobre todo en sus efectos a largo plazo.

En varios pacientes^{6,7}, piroxicam ha demostrado una eficacia similar a la IND, a dosis de 20-40 mg/día, aunque en alguno de ellos el beneficio fue transitorio, obligando a reanudar el tratamiento con IND. Pero existe la posibilidad de efectos secundarios en los tratamientos crónicos con IND; si esto ocurre, se pueden ensayar otros AINE con similar eficacia y menor tasa de efectos secundarios. La estructura química de piroxicam proporciona una mejor absorción gástrica y mayor tolerabilidad, por tanto, se puede plantear como tratamiento alternativo cuando la IND no se puede administrar por razones de tolerancia. Tal fue el caso de nuestra paciente.

RECORDAR QUE

- 1) La HC se caracteriza por: unilateralidad estricta de la cefalea, dolor continuo en su forma plenamente desarrollada y respuesta absoluta a la indometacina.
- 2) La indometacina tiene un efecto protector y persistente, pero no curativo: la sintomatología reaparece cuando se suspende el tratamiento.
- 3) El piroxicam se puede plantear como tratamiento alternativo en caso de intolerancia a la indometacina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sjaastad O, Spierings E. 'Hemicrania continua': Another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalgia* 1984; 4: 65-70.
2. Sjaastad O, Antonaci F. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH) and hemicrania continua: Transition from one stage to another. *Headache* 1993; 33: 551-4.
3. Pareja J. Hemicrania continua: Remitting stage evolved from the chronic form. *Headache* 1995; 35: 161-2.
4. Pareja J, Palomo T, Gorriti M, Pareja J, Espero J. 'Hemicrania episódica' – A new type of headache or a pre-chronic stage of hemicrania continua? *Headache* 1990; 30: 344-6.
5. Newman L, Lipton R, Salomon S. Hemicrania continua: ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 2111-4.
6. Trucco M, Antonaci F, Sandrini G. Hemicrania continua: A case responsive to piroxicam-beta-cyclodextrin. *Headache* 1992; 32: 39-40.
7. Sjaastad O, Antonaci F. A piroxicam derivative partly effective in chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. *Headache* 1995; 35: 549-50.