

## MIGRAÑA Y OTRAS CEFALÉAS PRIMARIAS EN LA INFANCIA Y LA ADOLESCENCIA

LA NUEVA CLASIFICACION INTERNACIONAL DE CEFALÉAS (II EDICION)  
DE LA SOCIEDAD INTERNACIONAL DE CEFALÉAS

HUGO A. ARROYO

*Servicio de Neurología, Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina*

**Resumen** El diagnóstico de migraña se basa exclusivamente en las características clínicas de los episodios y por lo tanto en la habilidad y experiencia del médico tratante. Se reconoce que en la población, incluyendo en la edad pediátrica, es subdiagnosticada e inadecuadamente tratada. La Sociedad Internacional de Cefalea revisó recientemente la Clasificación Internacional de Cefaleas incorporando algunos criterios que contemplan diferencias según las distintas edades, y por lo tanto es importante que pediatras y neuropediatras estén más familiarizados con esta clasificación y criterios clínicos. Este artículo revisa los criterios diagnósticos de migraña y el de otras cefaleas primarias.

**Palabras claves:** cefaleas primarias, clasificación, migraña, migraña con aura, migraña basilar, migraña hemipléjica

**Abstract** *Migraine and other primary headaches in children and adolescents.* Migraine diagnosis only relies on clinical characteristics of the episodes and therefore on the doctor's skill and experience. It is recognized that migraine inclusively in the pediatric group is underdiagnosed and inadequately treated. The International Headache Society recently reviewed the international headache classification and incorporated some clinical criteria according to the different age groups. Pediatricians and pediatric neurologists now have a new document and should become familiar with it. This paper discusses these new criteria for migraine and other primary headaches.

**Key words:** primary headaches, classification, migraine, migraine with aura, basilar migraine, hemiplegic migraine

Migraña es una entidad de alta prevalencia en niños en edades escolares y adolescentes, que afecta seriamente la calidad de vida de aquellos que la padecen, la de su familia<sup>1,2</sup> y que en un alto porcentaje de ellos se prolonga en la edad adulta<sup>3,4</sup>. Parecería además que su frecuencia como la de otras formas de cefalea se está incrementando en los últimos años constituyendo un real problema de salud pública. Esta situación se ve complejizada por su subdiagnóstico<sup>5</sup> y escasos ensayos terapéuticos en este grupo etáreo.

La ausencia de marcadores biológicos hace que su diagnóstico se base exclusivamente en las características clínicas de los episodios de cefalea, por lo tanto el diagnóstico está muy relacionado con la experiencia del médico. Ante esta situación fue necesario definir una serie de criterios que permitieran realizar el diagnóstico con alta sensibilidad y especificidad. Esto además posibilitaría estudios epidemiológicos más exactos y estrictos ensayos terapéuticos. La Sociedad Internacional de Cefalea

propuso en 1988 una Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC I)<sup>6</sup> y los criterios clínicos para las distintas formas de cefaleas, extenso trabajo basado en un consenso internacional de expertos. Estos fueron desarrollados considerando principalmente las cefaleas en adultos pero fue evidente que se tuvo menos en cuenta a las distintas expresiones de la migraña y otras formas de cefaleas en niños y adolescentes. Estos criterios han sido recientemente actualizados y publicados (CIC II) utilizando esta vez tanto la opinión de expertos como las numerosas investigaciones que se realizaron teniendo en cuenta la CIC I<sup>6</sup>. Esta clasificación considera, para ciertos ítems, las variaciones de acuerdo con la edad del paciente, por lo que será para los pediatras y neuropediatras de mayor utilidad. El cuerpo principal de La CIC II (páginas 23-136) se divide en tres partes: la primera incluye a las cefaleas primarias, la segunda parte a las cefaleas secundarias y la tercera a las neuralgias craneales y causas centrales y primarias de dolor facial y otras cefaleas (Tabla 1). Además se agregó un apéndice (páginas 137-150) con la idea de incorporar o descartar en el futuro una serie de entidades que no han sido aún suficientemente validadas y criterios clínicos alternativos. El objetivo de esta presentación es discutir las migrañas y el

TABLA 1.– *Clasificación Internacional de Cefaleas II (modificada)*<sup>7</sup>

<b>Cefaleas primarias</b>	
1. Migraña	6.6. Cefalea atribuida a trombosis venosa cerebral
1.1. Migraña sin aura	6.7. Cefalea atribuida a otros trastornos vasculares intra-craneales
1.2. Migraña con aura	7. Cefaleas asociadas con trastornos intracraneales no vasculares
1.2.1. Con aura típica y migraña	7.1. Cefalea atribuida a presión del LCR elevada
1.2.2. Con aura típica y cefalea no migraña	7.2. Cefalea atribuida a presión del LCR baja
1.2.3. Con aura típica sin cefalea	7.3. Cefalea atribuida a enfermedades inflamatorias no infecciosas
1.2.4. Migraña hemipléjica familiar	7.4. Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal
1.2.5. Migraña hemipléjica esporádica	7.5. Cefalea atribuida a inyecciones intratecales
1.2.6. Migraña tipo basilar	7.6. Cefalea atribuida a convulsión epiléptica
1.3. Síndromes periódicos de la infancia que pueden ser precursores de migraña	7.7. Cefalea atribuida a malformación de Chiari tipo I
1.3.1. Vómitos cíclicos	8. Cefaleas asociadas con el uso de "sustancias" o su supresión
1.3.2. Migraña abdominal	8.1. Cefalea inducida por la exposición o uso agudo de "sustancias"
1.3.3. Vértigo paroxístico benigno de la infancia	8.2. Cefaleas por abuso de medicación
1.4. Migraña retiniana	8.3. Cefalea como un evento adverso atribuido a una mediación crónica
1.5. Complicaciones de la migraña	8.4. Cefaleas atribuidas a la abstinencia de "sustancias"
1.5.1. Migraña crónica	9. Cefalea atribuidas a infecciones
1.5.2. Status migrañoso	9.1. Infecciones intracraneales
1.5.3. Aura persistente sin infarto	9.2. Cefalea atribuida a infección sistémica
1.5.4. Infarto migrañoso	9.3. Cefaleas atribuidas a HIV/SIDA
1.5.5. Convulsiones desencadenadas por migraña	9.4. Cefalea crónica postinfecciosa
1.6. Probable migraña	10. Cefaleas atribuidas a trastornos de la homeostasis
2. Cefaleas de tipo tensional	10.1. Hipoxia y /o hipercapnia
2.1. Cefalea de tipo tensional infrecuente	10.2. Diálisis
2.2. Cefalea de tipo tensional frecuente	10.3. Hipertensión arterial
2.3. Cefalea de tipo tensional crónica	10.4. Hipotiroidismo
2.4. Cefalea de tipo tensional probable	10.5. Ayuno
3. Cefalea agrupada "cluster" y otras cefaleas trigeminales autonómicas	10.6. Cefalea cardíaca
3.1. Cefalea agrupada "cluster"	10.7. Cefalea asociada con otros trastornos de la homeostasis
3.2. Hemicrania paroxística	11. Cefalea o dolor facial atribuido a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos, dientes, boca u otras estructuras faciales o craneales
3.3. Cefalea neuralgiforme unilateral breve con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT)	11.1. Cráneo
4. Otras cefaleas primarias	11.2. Cuello
4.1. Cefalea en puntadas	11.3. Ojos
4.2. Cefalea primaria por tos	11.4. Oídos
4.3. Cefalea primaria por ejercicio	11.5. Nariz y senos
4.4. Cefalea asociada con la actividad sexual	11.6. Dientes, mandíbula y estructuras relacionadas
4.5. Cefalea hipócnica	11.7. Disfunción temporomandibular
4.6. Cefalea primaria en trueno	12. Cefalea atribuida a trastornos psiquiátricos
4.7. Hemicranea continua	12.1. Cefalea atribuida a somatización
4.8. Nueva cefalea diaria persistente	12.2. Cefalea atribuida a psicosis
<b>Cefaleas secundarias</b>	<b>Neuralgias craneales y causas centrales y primarias de dolor facial y otras cefaleas</b>
5. Cefalea asociada con traumatismo craneal o cervical	13. Neuralgias craneales y causas centrales de dolor facial
5.1. Cefalea postraumática aguda	13.1. Neuralgia trigeminal
5.2. Cefalea postraumática crónica	13.2. Neuralgia glossofaríngea
5.3. Cefalea aguda por injuria por látigo	13.3. Neuralgia del nervio intermedio
5.4. Cefalea crónica por injuria por látigo	13.4. Neuralgia del laringeo superior
5.5. Cefalea atribuida a hematoma intracerebral traumático	13.6. Neuralgia supraorbitaria
5.6. Cefalea atribuida a otros traumatismos cefálico y/o cervical	13.8. Neuralgia occipital
5.7. Cefalea post craneotomía	13.9. Síndrome cuello-lengua
6. Cefalea asociada con trastornos vasculares cervicales o craneales	13.10. Cefalea por compresión externa
6.1. Cefalea atribuida a un episodio cerebrovascular isquémico o transitorio	13.11. Cefalea por estímulos fríos
6.2. Cefalea atribuida a una hemorragia intracraneal no traumática	13.13. Neuritis óptica
6.3. Cefalea atribuida a una malformación vascular intacta	13.16. Síndrome de Tolosa-Hunt
6.4. Cefalea atribuida a arteritis	13.17. Migraña oftalmopléjica
6.5. Dolor originado en arteria carótida o vertebral	

grupo de "otras cefaleas primarias" teniendo en cuenta esta nueva clasificación y los distintos criterios diagnósticos, dejando la cefalea tipo tensional y las cefaleas agruadas para una posterior revisión.

### Cefaleas primarias: Migrañas

En la Tabla 1 se mencionan las distintas cefaleas primarias. Dentro de las migraña la migraña sin aura (1.1), la migraña con aura. (1.2) y los síndromes periódicos de la infancia que pueden ser precursores de migraña (1.3) son los más frecuentes y de mayor interés para el neuropediatra.

#### Migraña sin aura

Es la forma de migraña más frecuente y es la que más se ha investigado<sup>5, 9, 10, 11, 12</sup>; será importante entonces considerar separadamente las características más destacadas.

Criterios diagnósticos migraña sin aura según CIC II<sup>7</sup>

A. Cinco o más episodios (1) que cumplan B-D

B. Episodios de cefalea duran de 4-72 horas (no tratada o tratada pero sin éxito) (2, 3, 4)

C. La cefalea tienen al menos dos de las siguientes características

1. Localización unilateral (5, 6)
2. Calidad pulsátil (7)
3. Intensidad moderada o severa
4. Agravada o se evita actividad física habitual (Ej. caminar o subir escaleras)

D. Uno de lo siguientes síntomas acompañantes durante la cefalea:

1. Náuseas y/o vómitos
  2. Fotofobia y fonofobia (8)
- E. No atribuido a otro trastorno ( 9)

Notas

1. Diferenciar entre *migraña sin aura* y *episodios de cefalea tipo tensional infrecuentes* puede ser difícil. Por lo tanto se requiere al menos 5 episodios. Aquellos que cumplan criterios de *migraña sin aura* pero no tuvieron 5 episodios se los clasifica como *migraña sin aura probable*.

2. Cuando el paciente se duerme durante el episodio de migraña y se despierta sin dolor, la duración del episodio se debe considerar hasta que el paciente se despierta.

3. En niños los ataques pueden durar 1-72 horas (la evidencia que la duración no tratada de menos de dos horas en niños, requiere corroboración por estudio prospectivo de los diarios de cefalea.

4. Cuando los ataques ocurren más de 15 días/mes por más de 3 meses se codifica como migraña sin aura y migraña crónica.

5. La cefalea de la migraña es generalmente bilateral en niños; el patrón del adulto con dolor unilateral usualmente se observa en la adolescencia tardía o en adultos jóvenes.

6. La cefalea en la migraña es generalmente frontotemporal. Cefalea occipital en niños, tanto unilateral o bilateral es rara y debe ser considerado con precaución ya que muchos casos son por lesiones estructurales.

7. Pulsátil significa que varía con el latido cardíaco.

8. En los más pequeños fotofobia y fonofobia puede inferirse por su comportamiento ante la luz o los sonidos.

9. La historia y el examen físico y neurológico no sugiere ninguno de los diagnósticos de las cefaleas secundarias (grupo 5-12) o la historia y/o el examen físico y/o el neurológico sugiere algunos de los diagnósticos de cefalea secundaria pero esto ha sido descartado por investigaciones adecuadas.

*Recurrencia y número de episodios:* Todos los autores consideraron que los episodios, de cefalea en la migraña son recurrentes y que están separados por períodos libre de síntomas. Los criterios de Vahlquist<sup>13</sup> y luego los de Prensky y Sommer<sup>14</sup> mencionaban cefaleas recurrentes o sea dos o más episodios pero desde la publicación de la CIC I y posteriormente<sup>15, 16</sup> e inclusive la reciente CIC II consideraron que el número de episodios deben ser cinco por lo menos. Una de las dificultades es diferenciar un episodio aislado de migraña de la cefalea tipo tensional episódica. Por lo tanto, el diagnóstico de migraña en un paciente que tenga un primer episodio de cefalea aunque tenga todas las características de una cefalea tipo migraña resulta complejo y deberán considerarse otros diagnósticos, especialmente las cefaleas sintomáticas y si éstas se descartan es posible entonces hacer el diagnóstico de migraña sin aura probable (CIC II -1.6).

*Duración de los episodios:* Uno de los aspectos controvertidos ha sido la duración de cada episodio. La duración de un episodio de migraña en niños suele ser menor que en adultos. En los criterios de la CIC I se consideró una duración mínima para menores de 15 años de dos horas, pero esto fue modificado en la revisión CIC II y se aceptó para niños una duración mínima de una hora. Hershey y col<sup>17</sup> sin embargo no pudieron demostrar diferencia significativa en la sensibilidad diagnóstica en un grupo de 260 niños y adolescentes cuando se aplicó como límite inferior de la duración de la cefalea 1 hora (CIC II) 71.9% o 2 horas (CIC I) 70.4%. Winner y col.<sup>15</sup> y Maytal y col.<sup>16</sup> definieron en 48 horas la duración máxima de cada episodio mientras que ambas CIC I y II aceptan 72 horas. Considero que la reducción de la duración mínima a menos de 1 hora debería ser un aspecto a considerar como también lo sugiere Hershey y col<sup>17</sup> y la duración máxima de 48 o 72 horas no parece ser esencial. En mi experiencia niños con migraña de más de 36 horas de evolución es excepcional.

#### Características de la cefalea

- Localización: La característica cefalea unilateral o hemicraneal de los adultos suele observarse a partir de la adolescencia pero en los niños suele ser bilateral como ha sido reconocido por la CIC II mientras que Hershey y

col.<sup>17</sup> sugieren que el criterio incluya una localización focal (bifrontal, bitemporal, biparietal).

- Característica del dolor: Definir la característica del dolor le resulta complejo al adolescente y aún es mayor en niños. El carácter pulsátil o sea que el dolor varía con los latidos cardíacos es el más frecuente pero solo fue reportado por el 68% de un grupo de jóvenes y adolescentes con migraña sin aura. Dolor opresivo, constante, agudo o "solo dolor" son otras formas que los niños caracterizan al dolor<sup>17</sup>.

- Severidad: tanto los criterios de la CIC I como los de la CIC II consideran que el dolor debe ser moderado a severo. El dolor en la migraña es incapacitante y altera la calidad de vida. Si utilizar una escala cualitativa (leve, moderado o severo) o cuantitativa (escala 0-10) es un aspecto a considerar.

- Actividad: la mayoría de los pacientes pediátricos pero aún más los adolescentes refieren que la actividad empeora el dolor y que el dolor limita la capacidad para participar en actividades. La CIC II menciona como actividad habitual caminar o subir escaleras aunque este último ejemplo no parece ser el más adecuado. En este ítem se podría considerar que el reposo y específicamente el sueño puede mejorar o inclusive interrumpir el episodio de migraña<sup>12</sup>.

*Síntomas asociados:* Siguiendo los criterios de la CIC I y la CIC II se requiere uno de las asociaciones siguientes:

a) náuseas y/o vómitos b) fotofobia y fonofobia. El 83.9% de la serie de pacientes con migraña reportados por Hershey y col.<sup>17</sup> cumplieron con los criterios.

Náuseas, fotofobia y fonofobia son los síntomas asociados más frecuentes seguidos por dificultad en concentrarse, mareo, vómitos y fatiga. Si estos síntomas se correlacionan con la edad se puede observar que fotofobia y mareo es más frecuente en los mayores mientras que náuseas y vómitos en el grupo de menor edad. El apéndice de la CIC II propone para síntomas acompañantes (D): "al menos dos de los siguientes: náuseas, vómito, fotofobia, fonofobia, osmofobia".

Lima y col.<sup>18</sup> compararon la sensibilidad y especificidad de los criterios de la CIC I y la CIC II en niños y adolescentes con migraña diagnosticados siguiendo criterios clínicos (patrón de oro). La sensibilidad y especificada fueron respectivamente para la CIC I 21% y 100% mientras que para la CIC II fue de 53% y 100%. Por lo tanto, si bien la especificidad es alta para ambos criterios aún la sensibilidad, aunque mejorada, permanece baja. Hershey y col.<sup>17</sup> logran incrementar la sensibilidad al 84.4% si se tienen en cuenta: una duración menor de 72 horas, aceptar una localización focal (unilateral, bifrontal, bitemporal) y los síntomas asociados náuseas y/o vómitos o dos de los cinco siguientes: fotofobia, fonofobia, dificultad en concentrarse, mareo o fatiga.

Kelman<sup>19</sup> utilizando los criterios de la CIC II pero modificando el punto D según el apéndice, o sea aceptando dos de los siguientes: náuseas, vómito, fotofobia, fotofobia, osmofobia" pudo reclasificar como migraña al 98.2% de los pacientes.

### *Migraña con aura*

En esta forma de migraña se introdujeron cambios importantes en los criterios diagnósticos y en la clasificación en relación con la CIC I. En primer lugar se definieron los criterios diagnósticos para aura y las características de la cefalea que sigue al aura. Se denomina aura a un complejo de síntomas neurológicos que ocurren inmediatamente antes o al comienzo de una migraña. Los síntomas visuales son los más característicos<sup>20</sup>. Entre un 10-20% de niños con migraña experimentan un aura y es más frecuente a partir de los 8 años.

Criterios diagnósticos aura típica según CIC II<sup>7</sup>

A. Dos episodios o más que cumplan los criterios B-D.

B. El aura consiste en uno o más de los siguientes síntomas pero se excluye la debilidad motora.

1. Síntomas visuales completamente reversibles caracterizados por hallazgos positivos (líneas, manchas, luces centellantes, etc.) y/o negativos (visión borrosa, escotomas, etc.). También se incluyen distorsiones del tamaño (mi-cropsias, macropsias) y metamorfopsias como en el síndrome de Alicia en el País de las Maravillas.

2. Síntomas sensitivos completamente reversibles caracterizados por hallazgos positivos (parestias) y/o negativos (adormecimiento).

3. Síntomas disfásicos completamente reversibles.

C. Al menos dos de los siguientes:

1. Síntomas visuales homónimos y/o síntomas sensitivos unilaterales.

2. Uno de los síntomas del aura se desarrolla gradualmente en 5 minutos o más y/o diferentes síntomas del aura ocurren en sucesión de 5 minutos o más.

3. Cada síntoma dura desde 5 minutos hasta 60 minutos.

D. La cefalea se inicia durante el aura o a continuación pero dentro de los siguientes 60 minutos.

La mayoría de los pacientes que presentan aura también presentan cefaleas que cumplen los criterios anteriormente mencionados de migraña sin aura. A esta entidad se la denomina *aura típica con migraña*. El aura también puede asociarse con una cefalea que no cumple con los criterios de migraña sin aura y se denomina *aura típica con cefalea* o inclusive sin cefalea, y entonces se denomina *aura típica sin cefalea*. Si el aura no se acompaña de cefalea tipo migraña o el aura es muy breve o prolongada se deberá descartar otras entidades [convulsión, episodio isquémico transitorio, encefalopatía posterior reversible etc]<sup>21-23</sup>.

Dentro de las migrañas con aura se reconocen dos formas: la migraña hemipléjica (familiar o esporádica) y la migraña tipo basilar.

### *Migraña hemipléjica*

Los pacientes tienen una hemiplejía prolongada que puede acompañarse de síntomas visuales, sensitivos, disfasia,

confusión. La hemiplejía generalmente es contralateral a la cefalea. Algunos responden a acetazolamida.

Criterios diagnósticos migraña hemipléjica según CIC II<sup>7</sup>

A. Dos episodios o más que cumplan los criterios B-C.

B. El aura consiste en una debilidad motora completamente reversible y al menos uno de los siguientes síntomas.

1. Síntomas visuales completamente reversibles caracterizados por hallazgos positivos (líneas, manchas, luces centellantes, etc.) y/o negativos (visión borrosa, escotomas, etc.).

2. Síntomas sensitivos completamente reversibles caracterizados por hallazgos positivos (parestesias) y/o negativos (adormecimiento).

3. Síntomas disfásicos completamente reversibles.

C. Al menos dos de los siguientes:

1. Uno de los síntomas del aura se desarrolla gradualmente en 5 minutos o más y/o diferentes síntomas del aura ocurren en sucesión de 5 minutos o más.

2. Cada síntoma del aura dura de 5 minutos hasta 24 horas.

3. La cefalea que cumple los criterios de *cefalea sin aura* se inicia durante el aura o a continuación pero dentro de los siguientes 60 minutos.

Es importante remarcar que en esta forma de migraña con aura los distintos síntomas del aura, incluyendo la debilidad motora, pueden durar hasta 24 horas (en las otras formas de migraña con aura la duración de los síntomas del aura no superaba los 60 minutos). Si al menos un familiar de primer o segundo grado tuvo migraña con aura que incluyó síntomas motores se denomina *migraña hemipléjica familiar* (MHF) pero si este antecedente no se rescata se la denomina *migraña hemipléjica esporádica*, luego de realizar el diagnóstico diferencial con un episodio vascular o migraña infarto y otras cefaleas secundarias. En la MHF se ha detectado mutaciones en el gen CACNA1A (MHF1); mientras que en la MHF2 las mutaciones ocurren en el gen ATP1A2. En la forma familiar los episodios pueden ser desencadenados por traumatismos cefálicos leves<sup>24</sup>, además presentar alteraciones del nivel de conciencia, fiebre, pleocitosis en el LCR y la mitad de los pacientes con MHF1 desarrollan un cuadro de ataxia cerebelosa progresiva.

El diagnóstico diferencial debe incluir: lesiones estructurales, vasculitis, hemorragia cerebral, tumor cerebral, miopatía mitocondrial, hemiplejía alternante<sup>25</sup>. Los estudios de neuroimágenes apoyan la idea que el mecanismo de la hemiplejía no es de origen vascular sino que reside en cambios a nivel de la membrana celular<sup>26</sup>.

#### *Migraña tipo basilar*

Es una migraña con aura que no incluye síntomas motores, pero que los síntomas del aura se originan en el tronco cerebral o en ambos hemisferios cerebrales simultáneamente<sup>27</sup>. Suele presentarse en adolescentes y algunos pacientes presentan además migraña con aura típica.

Criterios diagnósticos migraña tipo basilar según CIC II<sup>7</sup>

A. Dos episodios o más que cumplan los criterios B-D.

B. El aura presenta como mínimo dos de los siguientes síntomas reversibles (se excluye la debilidad motora).

1. Disartria

2. Vértigo

3. Acúfenos

4. Hipoacusia

5. Diplopía

6. Síntomas visuales simultáneamente en ambos campos nasales o temporales.

7. Ataxia

8. Disminución del estado de conciencia

9. Parestesias bilaterales simultáneas.

C. Al menos uno de los siguientes:

1. Uno de los síntomas del aura se desarrolla gradualmente en 5 minutos o más y/o diferentes síntomas del aura ocurren en sucesión de 5 minutos o más.

2. Cada síntoma del aura dura de 5 minutos hasta 60 minutos

D. La cefalea se inicia durante el aura o a continuación pero dentro de los siguientes 60 minutos.

A continuación mencionaré dos formas de cefalea que aunque no se incluyan dentro de las cefaleas primarias tienen relación con estas.

#### *Migraña oftalmopléjica*

En la CIC II a la Migraña oftalmopléjica se la reubicó en el grupo de neuralgias craneales y causa centrales de dolor facial junto con el síndrome de Tolosa Hunt. Estas dos son entidades raras que se las pueden agrupar dentro de las oftalmoplejías dolorosas. A la migraña oftalmopléjica actualmente se la considera como una neuropatía desmielinizante recurrente. La cefalea en esta entidad puede durar una semana o más.

Criterios diagnósticos migraña oftalmopléjica según CIC II<sup>7</sup>.

A. Dos ataques que cumplan el criterio B.

B. Cefalea tipo migraña acompañada dentro de los cuatro días del comienzo de paresia de uno o más de los nervios craneales III, IV y/o VI.

C. Se deben descartar lesiones de fosa posterior, de la región paraselar y de la hendidura esfenoidal.

El síndrome de Tolosa Hunt se caracteriza también por dolor ocular, asociado con parálisis de los músculos oculomotores con una evolución con remisiones y recaídas. En casos biopsiados se ha detectado material granulomatoso en el seno cavernoso, hendidura esfenoidal o en la misma órbita.

Criterios diagnósticos síndrome de Tolosa Hunt según CIC II<sup>7</sup>

A. Uno o más episodios de dolor orbitario unilateral que persiste semanas si no es tratado.

B. Paresia de uno o más de los nervios craneales III, IV y/o VI y/o demostración de granuloma por RMN o biopsia.

C. Paresia coincide con la aparición del dolor o lo sigue dentro de las dos semanas.

D. Paresia y el dolor se resuelve entre las 72 horas del tratamiento con esteroides.

En algunos casos reportados, además se observó compromiso de los pares V (rama orbitaria), II, VII y VIII. Otras causas de oftalmoplejía dolorosa y no dolorosa deben ser excluidas<sup>28</sup>.

#### *Cefalea por exceso de medicación*

La cefalea por exceso de medicación previamente denominada cefalea de rebote, o cefalea inducida por drogas ha sido una importante incorporación de la CIC II. Está clasificada dentro de las cefaleas secundarias (8.2) pero dado su intensa relación con las cefaleas primarias, especialmente con la migraña, será considerada en esta revisión. Es muy bien reconocido que el uso frecuente y regular de medicación para los episodios agudos de migraña (analgésicos, ergotamina, triptanos) por personas que padecen migraña o cefalea tipo tensional, agravan estas cefaleas y es la forma más común de síndrome crónico tipo migraña.

Si bien hay algunas variaciones entre las cefaleas por sobreuso de ergotamina, triptanos y analgésicos, describiré solo los criterios diagnósticos de la cefalea por exceso de uso de analgésicos ya que estos junto con la ergotamina suelen ser las drogas abortivas más frecuentemente usadas por niños y adolescentes en nuestro medio<sup>29</sup>. Para triptanos, ergotamina o combinación de analgésicos se considera un límite de más de 10 días por mes y para analgésicos simples un uso de 15 días o más.

Criterios diagnósticos cefalea por analgésicos según CIC II<sup>7</sup>

A. Cefalea que se presenta 15 días o más por mes, con al menos uno de las siguientes características y que cumplen los criterios C y D.

1. Bilateral.
2. Opresiva (no pulsátil).
3. Leve a moderada intensidad.

B. Ingesta de analgésicos de 15 días o más por mes por tres o más meses.

C. Cefalea se desarrolló o empeoró marcadamente con la ingesta excesiva de analgésicos.

D. La cefalea se resuelve o remite a su patrón previo entre los dos meses de suspender los analgésicos.

Considero que esta forma de cefalea está subdiagnosticada entre la población de adolescentes.

#### **Síndromes periódicos de la infancia que pueden ser precursores de migraña**

En la CIC I y en la CIC II dentro de la clasificación de migraña se incluyen los síndromes periódicos de la infancia que son frecuentemente precursores de migraña. En la CIC II se eliminó de este grupo la hemiplejía alternante, se mantuvo el vértigo paroxístico de la infancia y se incorporaron dos entidades: vómitos cíclicos y migraña abdominal.

Criterios diagnósticos vómitos cíclicos según CIC II<sup>7</sup>

A. Al menos 5 episodios que cumplen los criterios B-C.  
B. Los episodios son estereotipados en cada paciente con náuseas intensas y vómitos que duran desde 1 hora a 5 días.

C. Los vómitos se repiten 4 veces en el lapso de una hora por lo menos en una hora.

D. El paciente está libre de síntomas entre los episodios.

E. No se atribuye a otros trastorno, especialmente enfermedad gastrointestinal o metabólica.

Criterios diagnósticos migraña abdominal según CIC II<sup>7</sup>

A. Al menos 5 episodios que cumplen los criterios B-D.  
B. Episodios de dolor abdominal que duran de 1-72 horas.

C. El dolor abdominal tiene todas las siguientes características.

1. Periumbilical, línea media o pobremente localizado
2. Dolor continuo.
3. Intensidad moderada a severa.

D. Durante el dolor abdominal dos de los siguientes síntomas.

1. Anorexia.
2. Náuseas.
3. Vómitos.
4. Palidez.

E. No atribuido a otra enfermedad especialmente intestinal o renal.

Criterios diagnósticos vértigo benigno paroxístico de la infancia según CIC II<sup>7</sup>

A. Al menos 5 episodios que cumplan el criterio B  
B. Múltiples crisis de vértigo (a menudo acompañado con nistagmus o vómitos) que ocurren sin aviso y se resuelve espontáneamente en minutos u horas.

C. Examen neurológico normal y pruebas vestibulares y auditivas normales entre los episodios.

D. EEG normal.

#### **Otras cefaleas primarias**

La CIC II reemplazó en el grupo de cefaleas primarias el grupo de las cefaleas idiopáticas benignas por un grupo que denomina "otras cefaleas primarias" (Tabla 1). En este grupo se incluye un grupo de cefaleas poco frecuentes y aún menos en la infancia y adolescencia, que cuando ocurren por primera vez obliga a descartar causas estructurales y por lo tanto los estudios por imágenes son necesarios. La patogénesis de este tipo de cefalea es insuficientemente comprendida y las recomendaciones terapéuticas están escasamente demostradas.

Recientemente Lewis y col<sup>30</sup>. revisaron estas formas de cefaleas y sugieren que son poco frecuentes en niños y adolescentes y que similares nombres se pueden estar utilizando para distintas formas de estas cefaleas o el mismo nombre para distintas formas de cefaleas.

*Cefalea primaria en puntada*

Se caracteriza por a) episodios de dolor cefálico que ocurren como una puntada o serie de puntadas, b) que se perciben casi exclusivamente en la región de la primera distribución del nervio trigémino, c) las puntadas pueden durar hasta varios segundos y recurren con frecuencia irregular de una a varios por día, d) y no se acompaña de otros síntomas, e) ni es atribuida a otros trastornos. Esta forma de cefalea primaria ha sido reconocida en la edad pediátrica. Los episodios de cefalea en puntada reportados duraban entre pocos segundos a 15 minutos y no se asociaban a otra forma de cefalea primaria<sup>31</sup>. Algunos pacientes responden a indometacina aunque también desaparece espontáneamente. Una localización extratrigeminal e historia familiar de migraña también ha sido reportada<sup>32</sup>.

*Cefalea primaria por esfuerzo*

Se caracteriza por una cefalea pulsátil que dura entre 5 minutos y 48 horas que ocurre solamente durante o después de un ejercicio físico. Se menciona que ocurre particularmente en climas calurosos, a altas altitudes y que podría estar relacionada con una disminución del drenaje venoso cerebral<sup>33</sup>. Recuerdo una joven de 10 años que realizaba prolongados entrenamientos de natación y luego presentaba cefalea intensa sin síntomas autonómicos que calmaban con el sueño pero que pudieron prevenirse con la ingesta previa a la actividad física de ibuprofeno. La cefalea puede desaparecer espontáneamente, con un mejor entrenamiento y en algunos casos con indometacina previo al esfuerzo. Si esta cefalea se presenta asociada con síntomas autonómicos se la consideraría como una migraña desencadenada por el ejercicio.

*Cefalea primaria por la tos*

Cefalea de comienzo brusco que dura de segundos a 30 minutos y ocurre sólo asociado con tos y/o maniobra de Valsalva. Dado lo excepcional de esta forma de cefalea primaria en la infancia, una cefalea desencadenada por tos o por una maniobra de Valsalva obligará a descartar procesos estructurales de la fosa posterior, especialmente malformación de Chiari, siringobulbia o malformación vascular. Ha sido reportada en niños con enfermedad pulmonar crónica [ej. Fibrosis quística]<sup>34</sup>.

*Cefalea asociada con la actividad sexual*

Esta forma de cefalea primaria también es excepcional en adolescentes jóvenes. La cefalea es intensa y embotante, comprometiendo también el cuello y asociado a contracción muscular que ocurre durante la actividad sexual. Una forma de cefalea también intensa pero explosiva puede manifestarse durante el orgasmo. Se relacionan con la cefalea post esfuerzo.

*Cefalea hipócnica*

Es una cefalea que se caracteriza porque siempre despierta al paciente, ocurriendo generalmente a la misma hora; la intensidad del dolor es leve a moderada y puede durar de 15 minutos a 3 horas. Aunque parece ser característica del adulto ha sido también reconocida en jóvenes. No se asocia con síntomas autonómicos. Debe descartarse trastornos intracraneales y cefaleas trigeminales autonómicas. Estudios polisomnográficos demostraron la asociación de esta cefalea con el sueño REM<sup>35</sup>.

*Cefalea primaria en trueno: (cefalea severa brusca)*

Como cefalea primaria no ha sido reportada en niños o adolescentes. La cefalea es severa, llega a la intensidad máxima en menos de un minuto y puede durar de una hora a 10 días y no suele repetirse en las semanas o meses siguientes<sup>36</sup>. Su existencia como cefalea primaria ha sido puesta en duda, por lo que siempre debe descartarse trastorno vascular intracraneal (hemorragia subaracnoidea, intracerebral, trombosis de seno dural, aneurisma, disección arterial, angeitis del sistema nervioso central, quiste coloide del III ventrículo, hipotensión de LCR y sinusitis aguda.

*Hemicránea continua*

Se caracteriza por una hemicránea severa diaria continua (sin períodos libres) que dura más de 3 meses, que no cambia de lado, de moderada intensidad que puede exacerbarse, que predomina en la región frontal y no asociada con náuseas. Signos autonómicos homolaterales con la hemicránea (inyección conjuntival y/o lagrimación, congestión nasal o rinorrea ptosis y/o miosis) se presentan con las exacerbaciones. Responde al tratamiento con indometacina pero es poco frecuente en niños<sup>37</sup>.

*Nueva cefalea diaria persistente*

En pacientes asintomáticos se instala súbitamente una cefalea que no remite desde el inicio o desde los primeros tres días del inicio. Un comienzo definido es relatado por los pacientes. Es más frecuente en mujeres y se puede observar desde los 12 años. Se asocia con otros síntomas como fotofobia, fonofobia o náuseas. Cefalea atribuida a infecciones virales debe ser descartada, especialmente asociada con infección por virus Epstein-Barr<sup>38</sup>.

**Conclusiones**

Cefalea es el síndrome doloroso más frecuente en la infancia y figura como uno de los principales motivos de consulta al neuropediatra. Las limitaciones que tiene el niño para relatar las características de los dolores, el temor de los padres a que la cefalea sea causa de una enfermedad seria, las evidencias que la mayoría de las

cefaleas agudas son secundarias a procesos benignos, la falta de marcadores biológicos en las cefaleas primarias y los escasos ensayos terapéuticos entre otros, son las situaciones que diariamente enfrentan el pediatra y neuropediatra, por lo que es oportuno contar con una mejor definición de los distintos cuadros clínicos en los que la cefalea es uno de los síntomas centrales. CIC II es un gran avance en el diagnóstico de los diversos síndromes asociados a cefalea y teniendo en cuenta el tratamiento distinto que cada uno requiere no hay duda que permitirá su mejor manejo por parte del pediatra y del neuropediatra. Serían deseables estudios prospectivos que tengan en cuenta los criterios diagnósticos del CIC II en la población pediátrica y de esta manera lograr que futuras revisiones de estos criterios permitan mejorar la sensibilidad diagnóstica.

**Conflicto de interés:** ninguno

## Bibliografía

- Bille B. Migraine in childhood and its prognosis. *Cephalalgia* 1991; 1: 71-5.
- Hershey AD. What is the impact, prevalence, disability, and quality of life of pediatric headache? *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 341-44.
- Brna P, Dooley J, Gordon K, Dewan T. The prognosis of childhood headache: a 20-year follow-up. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2005; 159: 1157-66.
- Monastero R, Camarda C, Pipia C, Camarda R. Prognosis of migraine headaches in adolescents: a 10-year follow-up study. *Neurology* 2006; 67: 1353-6.
- Winner P, Hershey AD. Diagnosing migraine in the pediatric population. *Curr Pain Headache Rep* 2006; 10: 363-9.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society: Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8. (suppl 7: 1-96).
- Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. *Cephalalgia* 2004; 24 (suppl 1:1-160).
- Olesen J, Steiner TJ. The international classification of headache disorders, 2nd edn (ICHD-II) *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2004; 75: 808-11.
- Bille B. A-40 year follow-up of school children with migraine. *Cephalalgia* 1997; 17: 488-91.
- Winner P, Rothner DA. Headache in children and adolescents. Ontario BC Decker Hamilton 2001.
- Goadsby PJ, Lipton RB, Ferrari MD. Migraine-current understanding and treatment. *N Engl J Med* 2002; 34: 257-70.
- Arroyo HA. Headaches in children and adolescents. An etiopathogenic classification. *Rev Neurol* 2003; 37: 364-70.
- Vahlquist B. Migraine in children. *Int Arch Allergy* 1955; 7: 348-52.
- Prensky AI, Sommer D. Diagnosis and treatment of migraine in children. *Neurology* 1979; 29: 506-10.
- Winner P, Wasieswski W, Gladstein J, Linder S. Multi-center prospective evaluation of proposed pediatric migraine revisions to the IHS criteria. *Headache* 1997; 37: 545-48.
- Maytal J, Young M, Schechter A, Lipton RB. Pediatric migraine and the IHS criteria. *Neurology* 1997; 48: 602-7.
- Hershey AD, Winner P, Kabbouche MA, et al. Use of the ICHD-II criteria in the diagnosis of pediatric migraine. *Headache* 2005 45: 1288-97.
- Lima MM, Padula NA, Santos LC, Oliveira LD, Agapejev S, Padovani C. Critical analysis of the international classification of headache disorders diagnostic criteria (ICHD I-1988) and (ICHD II-2004), for migraine in children and adolescents. *Cephalalgia* 2005 25: 1042-7.
- Kelman L. Validation of the classification of migraine without aura (IHS A1.1) proposed in ICHD-2. *Headache* 2005; 45(10): 1339-44.
- Goadsby PJ. Migraine, aura, and cortical spreading depression: why are we still talking about it? *Ann Neurol* 2001; 49: 4-6.
- Arroyo HA, DE Rosa S, Ruggieri V, Fejerman N, and Argentinean Epilepsy and Celiac Disease Group. Epilepsy, occipital calcifications, and oligosymptomatic celiac disease in childhood. *J Child Neurol* 2002; 17: 800-6.
- Arroyo HA, Gañez LA, Fejerman N. Posterior reversible encephalopathy in infancy. *Rev Neurol* 2003; 37: 506-10.
- Covanis A. Panayiotopoulos syndrome: a benign childhood autonomic epilepsy frequently imitating encephalitis, syncope, migraine, sleep disorder, or gastroenteritis. *Pediatrics* 2006 ;118: e1237-43.
- Curtain RP, Smith RL, Ovcarić M, Griffiths LR. Minor head trauma-induced sporadic hemiplegic migraine coma. *Pediatr Neurol* 2006; 34: 329-32
- Mack KJ. Episodic and chronic migraine in children. *Semin Neurol* 2006; 26: 223-31.
- Jacob A, Mahavish K, Bowden A, Smith ET, Enevoldson P, White RP. Imaging abnormalities in sporadic hemiplegic migraine on conventional MRI, diffusion and perfusion MRI and MRS. *Cephalalgia* 2006; 26: 1004-9.
- Kirchmann M, Thomsen LL, Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66: 880-6.
- Ledesma DM, Sologuestua A, Tesi Rocha C, Arroyo HA. Oftalmoplejía dolorosa: Un difícil diagnóstico diferencial *Medicina Infantil* 2000; VII: 118-20.
- Dyb G, Holmen TL, Zwart JA. Analgesic overuse among adolescents with headache: the Head-HUNT-Youth Study. *Neurology* 2006 24; 66: 198-01.
- Lewis DW, Gozzo YF, Avner MT. The "other" primary headaches in children and adolescents. *Pediatr Neurol* 2005; 33: 303-13.
- Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36: 565-7.
- Vieira JP, Salgueiro AB, Alfaro M. Short-lasting headaches in children. *Cephalalgia*. 2006; 26: 1220-24
- Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Med Clin North Am* 2001; 85: 1085-92.
- Katz RM. Cough syncope in children with asthma. *J Pediatr* 1970; 77: 48.
- De Simone R, Marano E, Ranieri A, Bonavita V. Hypnic headache: an update. *Neurol Sci* 2006; 27 Suppl 2: S144-48.
- Linn FH, Rinkel GJ, Algra A, van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246: 946-8.
- Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Hemicrania continua: ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 2111-4.
- Li D, Rozen TD. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 66-9.