

Cefaleas en la infancia

6

J. A. Casas López y A. Casas Medina



OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

- Adquirir los conocimientos necesarios para diagnosticar los distintos tipos de cefalea, identificar la causa o factores precipitantes y definir la estrategia terapéutica.
- Ser capaces de clasificar las cefaleas, informar al paciente, responder a las preguntas que planteen y considerar la actuación a seguir.
- Ser capaces de aplicar los conocimientos recibidos para incidir de forma favorable en la evolución del paciente con cefalea.
- Ser capaces de analizar y contrastar la información recibida para una adecuada gestión del tema, así como recabar más información si fuera necesario.
- Saber sintetizar los conocimientos adquiridos y poder desarrollar y diseñar nuevas estrategias de actuación.
- Saber juzgar y evaluar el tema, extrayendo conclusiones útiles.

INTRODUCCIÓN

La cefalea es un síntoma común, en general banal y de naturaleza benigna, motivo frecuente de consulta en pediatría por la ansiedad familiar que genera. Puede estar desencadenada por múltiples procesos, neurológicos o extraneurológicos, o bien constituir una entidad primaria en sí misma. La frecuencia de episodios de cefalea recurrente aumenta con la edad, hasta alcanzar una prevalencia de hasta el 58 % en la adolescencia, y predomina en el sexo femenino, con una ratio mujer/varón de 1,5/1. El diagnóstico es fundamentalmente clínico.

La cefalea recurrente es el motivo más frecuente de derivación a los servicios de neuropediatría, y se ha objetivado un aumento en su incidencia en las últimas décadas, probablemente relacionado con cambios en el estilo de vida y situaciones estresantes (factores psicosociales) como mayor presión académica, con más horas de dedicación a los estudios en detrimento de horas de juego, niveles más elevados de estrés en las familias, menor tolerancia a la frustración por sobreprotección familiar, excesiva importancia por la imagen corporal en adolescentes, acceso a todo tipo de información y exposición elevada a pantallas entre otros.



Una anamnesis detallada y una exploración física completa permitirán diagnosticar la mayoría de las cefaleas. Solo en un pequeño porcentaje de casos se necesitan exámenes complementarios.

En los pacientes de menor edad el diagnóstico puede ser más difícil, por la dificultad para expresarse y precisar los sín-

tomas o por coexistir más de un tipo de cefalea recurrente en el mismo niño.

FISIOPATOLOGÍA

El parénquima cerebral es insensible al dolor, la cefalea se origina en estructuras vecinas, intracraneales y extracraneales, con diversos mecanismos implicados en la activación del sistema trigémino-vascular (**Tabla 6-1**). En el caso concreto de la migraña, diversas teorías intentan explicar el mecanismo que genera la sintomatología. Destaca la **vascular**, con una fase de vasoconstricción de los vasos intracraneales que explicaría el aura migrañosa, seguida de vasodilatación de estos y la **neurógena**, que supone una depresión de la actividad cortical cerebral, con participación del sistema trigémino-vascular que inerva las meninges y los vasos sanguíneos intracraneales. Es posible que ambos fenómenos estén implicados, y a ello hace referencia el término **neurovascular**. Se considera que hay un componente genético importante para la migraña, con herencia multifactorial, que se desencadena por diversos factores ambientales o exógenos y otros endógenos.

ETIOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN CLÍNICA

La *International Headache Society* (IHS) propuso en el año 2004 su segunda edición (ICHD-2) con los criterios diagnósticos específicos de las cefaleas, con modificación de estos para la migraña sin aura en pacientes por debajo de los 15 años de edad. En 2013 propuso su tercera edición (ICHD-3) y pasó a ser una base de trabajo reconocida para todas las edades.

Tabla 6-1. Mecanismos que generan cefalea, estructuras cefálicas y sensibilidad al dolor

Mecanismos implicados en la génesis de la cefalea	
<ul style="list-style-type: none"> • Irritación meníngea y aumento de la presión intracraneal • Compresión, tracción o inflamación de los nervios craneales y espinales • Distensión, tracción o dilatación de las arterias intracraneales y extracraneales • Tracción o desplazamiento de las grandes venas intracraneales o su envoltura dural • Contracción muscular, inflamación y traumatismo de los músculos craneales y cervicales • Activación del sistema trigémino-vascular por diversos mediadores químicos (serotonina, histamina), exposición o privación a ciertas sustancias, alteraciones metabólicas 	
Estructuras sensibles al dolor	
Intracraneales	Extracraneales
<ul style="list-style-type: none"> • Parte de la duramadre de la base del cráneo • Grandes senos venosos y sus venas emisarias • Arterias durales • Arterias de la base del cerebro • Nervios craneales V, IX y X (fibras sensitivas) • Nervios cervicales superiores 	<ul style="list-style-type: none"> • Arterias y venas de la superficie del cráneo • Cuero cabelludo • Músculos del cuero cabelludo, cara y cuello • Mucosa de fosas nasales y senos paranasales • Oídos externo y medio • Órbitas y dientes
Estructuras insensibles al dolor	
<ul style="list-style-type: none"> • Gran parte de la duramadre y la mayoría de la piaracnoides • Cráneo y parénquima cerebral • Plexos coroideos • Epéndimo 	

Recientemente, en la versión beta (ICHD-3 beta) ha procedido a importantes matizaciones en algunas cefaleas, con aparición de nuevas entidades y un apartado de nuevas cefaleas aún sin entidad propia; asimismo refiere la asociación en la infancia del trastorno por defecto de atención con hiperactividad (TDAH) y migraña.

En función de su evolución cronológica las cefaleas se pueden clasificar en (Tabla 6-2):

- **Aguda** si dura menos de 15 días y sin antecedentes previos de cefalea.
- **Aguda recurrente** si se presenta de forma periódica, con intervalos libres de síntomas.

Tabla 6-2. Cefaleas agudas y crónicas en edad pediátrica

Cefaleas agudas generalizadas	
Infecciones sistémicas	Los procesos infecciosos febriles virales de vías respiratorias y digestivas son la causa más frecuente. La cefalea aumenta su intensidad en el ascenso térmico
Infecciones del SNC	Encefalitis y meningitis
Tóxicos, fármacos y aditivos	Fármacos como metilfenidato, anticonceptivos y vasodilatadores pueden desencadenar cefaleas. También tóxicos (monóxido de carbono, plomo), sustancias adictivas (cocaína, marihuana, alcohol, psicotropos) y abstinencia de cocaína y aditivos (nitratos, glutamato sódico)
De esfuerzo	Relacionada con la actividad física más intensa, frecuente en adolescentes. De intensidad y duración variables
Posconvulsiva	Suele ser de intensidad moderada y ceder tras el sueño
Hipertensión arterial	La cefalea se relaciona con crisis hipertensivas y es muy poco frecuente en pediatría, en general de tipo tensional y de localización occipital. Hay que pensar en feocromocitoma si se acompaña de sudoración, taquicardia, palidez y náuseas
Pospunción lumbar	Puede ser intensa, se acompaña de vómitos y signos meníngeos. Precisa de reposo absoluto en decúbito y analgésicos
Traumatismo craneal	En la lesión cerebral traumática leve la cefalea es más propensa a persistir. No siempre es inmediata al traumatismo, puede demorarse días. En general es de buen pronóstico, pero puede ser progresiva
ACV isquémicos y hemorrágicos	En la disección arterial puede preceder al ACV en un tercio de los casos. Especialmente la hemorragia subaracnoidea por malformaciones AV, traumatismo craneal y consumo de cocaína o anfetaminas, y puede ser súbita y muy intensa. Puede asociar vómitos, fotofobia y meningismo

Continúa en la página siguiente

Tabla 6-2. Cefaleas agudas y crónicas en edad pediátrica (cont.)

Colagenopatías	En las vasculitis autoinmunes, poco frecuentes en la edad pediátrica, la cefalea es una manifestación más de la sintomatología general
Hipoglucemia	Por malnutrición, ayuno prolongado, trastornos metabólicos. Habitualmente opresiva, asocia signos de hipoglucemia: sudoración, taquicardia, temblor y confusión
Cefaleas agudas localizadas	
Sinusitis	La cefalea puede ser el único síntoma o asociarse a rinorrea, tos, fiebre y dolor en puntos sinusales (maxilar o frontal). La sinusitis esfenoidal, poco frecuente, cursa con fiebre y dolor retroocular y precisa de neuroimagen para su diagnóstico
Otitis	Habitualmente, dolor intenso en el oído. En niños pequeños se manifiesta con irritabilidad y signo del trago positivo
Afecciones dentales	En relación con caries, abscesos dentarios o maloclusión dental. Pueden desencadenar una neuralgia del trigémino
Neuralgia occipital (cefalea de Arnold)	Cursa con sensibilidad y dolor en las zonas occipital y cervical superior que puede acompañarse de un leve déficit sensitivo. Puede ser unilateral o bilateral. Está relacionada con contractura refleja cervical, mejora con relajantes musculares, analgésicos y antiinflamatorios
Dolor de la articulación temporomandibular (ATM)	Dolor localizado a dicho nivel, unilateral o bilateral, por disfunción de la articulación y relacionado con la masticación o al despertar
Anomalías oculares	Poco frecuente. Sugeridas por un dolor frontal o retroorbitario tras esfuerzo visual prolongado (lectura, televisión). En relación con estrabismo, errores de refracción (especialmente hipermetropía o astigmatismo), glaucoma o inflamación-infección de los anexos oculares
Síndrome de Tolosa-Hunt	Oftalmoplejía con congestión vascular ipsilateral muy dolorosa, muy rara en pediatría
Cefaleas agudas recurrentes	
Migraña	Es la causa más frecuente de cefalea aguda recurrente y motiva con frecuencia consulta al especialista
Cefalea tensional episódica	Junto con la migraña es la causa más común de cefalea aguda recurrente
Hemicránea paroxística, neuralgia del trigémino, cefalea en racimos y cefalea neuralgiforme unilateral con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT)	Corresponden a las denominadas cefaleas trigémino-autonómicas, de predominio en varones, poco comunes en la infancia y caracterizadas por dolor intenso unilateral en el territorio inervado por el nervio trigémino asociado a síntomas autonómicos del mismo lado
Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria (síndrome HaNDL)	Cefalea migrañosa con hemiparesia, hemiparestesia o disfasia y aumento de linfocitos en el LCR
Cefalea en trueno primaria (<i>thunderclap</i>)	Cefalea explosiva que alcanza su máxima intensidad en menos de 1 minuto, se mantiene durante 1 h y hasta 10 días. Es muy infrecuente
Cefaleas crónicas progresivas	
Hidrocefalia, tumores cerebrales, absceso cerebral, hematoma subdural crónico	
Hipertensión intracraneal idiopática	
Cefaleas crónicas no progresivas	
Cefalea de tensión crónica	
Cefalea crónica postraumática	
Estado migrañoso	
Cefalea por abuso de medicamentos	Analgésicos simples, antiinflamatorios no esteroideos (AINE), ergóticos, triptanes y opioides
Migraña crónica	Se considera en la actualidad una forma de migraña y no una complicación
Cefalea diaria persistente <i>de novo</i>	

ACV: accidente cerebrovascular; LCR: líquido cefalorraquídeo; SNC: sistema nervioso central.

Continúa en la página siguiente

- **Crónica no progresiva** si dura más de 15-30 días, se mantiene estable en frecuencia e intensidad y con exploración neurológica normal.
- **Crónica progresiva** si dura más de 15-30 días, con frecuencia e intensidad creciente y exploración neurológica anormal.
- **Mixta** si combina varios patrones de cefalea.

Según su origen se consideran 2 tipos principales de cefalea: **primaria**, de carácter idiopático, y **secundaria**, por causas directamente identificables. La migraña y la cefalea tensional son las causas más frecuentes de cefalea primaria. Los tumores cerebrales y otras lesiones ocupantes de espacio se acompañan de cefalea en cerca de las 3 cuartas partes de los casos, pero casi siempre van acompañados de síntomas y signos sugestivos de organicidad (signos de alarma [Tabla 6-3]) y con exploración neurológica anormal.

DIAGNÓSTICO

En la gran mayoría de los pacientes la historia clínica dirigida y la exploración física y neurológica detalladas son suficientes para realizar el diagnóstico, y es clave la diferenciación entre cefalea primaria, sin causa subyacente y secundaria (orgánica), con alteración identificable. En la mayoría de pacientes no se justifica realizar exámenes complementarios; la neuroimagen es de escasa utilidad en el diagnóstico de las cefaleas en la infancia.

Historia clínica

Es muy importante la participación activa del paciente en la anamnesis, lo que facilita la comprensión de la información que se le solicita.

Debe abarcar:

- Antecedentes familiares en general y de migraña u otros tipos de cefalea en particular (presentes hasta en el 78 % en los pacientes con migraña).
- Antecedentes personales preperinatológicos, desarrollo psicomotor, posible TDAH y patológicos en general, traumatismo craneal, alergias, medicaciones crónicas, rendimiento escolar, actividades extraescolares, hábito alimentario y hábito del sueño con calidad del mismo y posible exis-

Tabla 6-3. Signos de alarma en una cefalea que obligan a practicar neuroimagen urgente

- Vómitos persistentes
- Cefalea de predominio nocturno y al despertar
- Aumento de la cefalea con tos, maniobras de Valsalva, cambios posicionales cefálicos
- Cefalea progresiva, en frecuencia e intensidad o bien localización fija permanente
- Cambio de carácter
- Presencia de crisis epilépticas
- Alteración del grado de conciencia, rigidez nuchal
- Focalidad neurológica, diplopía, ataxia, trastorno del movimiento
- Alteración en el crecimiento/talla

tencia de roncopatía con apnea-hipopnea del sueño (el sobrepeso, malformaciones craneofaciales e hipertrofia adenoides-amigdalares son factores predisponentes). Valorar aspectos de personalidad (frecuentes los rasgos obsesivos en pacientes con cefalea tensional) y presencia de sintomatología ansiosa-depresiva.

- Tiempo de evolución de la cefalea, frecuencia de las cefaleas recurrentes en los últimos 3 meses, localización (difusa o localizada, unilateral, bilateral o variable), duración de los episodios, ritmo horario (predominio matutino, vespertino, nocturno, variable o sin predominio), características (opresiva, pulsátil, punzante), intensidad (de gran utilidad práctica que el paciente la puntúe en una escala del 1 al 10, considerando 1 el dolor mínimo y 10 el máximo dolor posible), si se acompaña de fotofobia y/o sonofobia, náuseas o vómitos, dolor abdominal, sensación de mareo o de vértigo, palidez cutánea, si precisa de reposo en los episodios y uso de analgésicos, con respuesta a estos, si existen pródromos y/o aura en la migraña. Hay calendarios de cefaleas que se muestran muy prácticos en los que se anotan los episodios y sus características.
- Valorar la repercusión de la cefalea recurrente en las actividades de la vida diaria, si genera absentismo escolar o en las actividades extraescolares. Hay escalas de valoración específicas para la migraña en pediatría, de entre las que destaca la PedMidas (Fig. 6-1).
- Preguntar sobre factores desencadenantes de cefalea: emocionales, ambientales, alimentos, privación de sueño o más horas de sueño de las habituales, actividad física/deportiva, ciclo menstrual en mujeres adolescentes y

En los últimos 3 meses:

- 1 ¿Cuántos días **completos** ha faltado al colegio?
- 2 ¿Cuántos días **parciales** ha faltado al colegio?
- 3 ¿Cuántos días no ha rendido bien en el colegio por el dolor de cabeza?
- 4 ¿Cuántos días no ha podido hacer las tareas en casa por el dolor de cabeza?
- 5 ¿Cuántos días no ha podido jugar, hacer deporte o salir por el dolor de cabeza?
- 6 ¿Cuántos días ha participado peor al jugar o hacer deporte por el dolor de cabeza?

No se han de duplicar las respuestas en las 3 primeras preguntas. Las respuestas han de ser obligatoriamente numéricas (no son respuestas válidas: ocasionalmente, a veces, etc.)

Resultados: la puntuación en la escala tiene gran correlación con la gravedad de la migraña

0-10	Muy leve
11-30	Leve
31-50	Moderada
>50	Grave

Si > 21, valorar tratamiento profiláctico

Figura 6-1. Cuestionario de valoración de calidad de vida y escala PedMIDAS. Validada para niños con migraña de 4 a 18 años.

Tema 6: Cefaleas en la infancia

ayuno, entre otros. Los factores más comunes precipitantes de episodios migrañosos en pediatría son el estrés, la falta de horas de sueño, ambientes calurosos y exposición prolongada a videojuegos. Aunque menos frecuente que en el adulto, la cafeína también puede ser responsable de desencadenar episodios de migraña.

- En las cefaleas crónicas hay que considerar el abuso de analgésicos, sobre todo en adolescentes, con un consumo superior a 4-5 dosis semanales de forma constante en los últimos 3 meses.

! En cefaleas tensionales y migraña de elevada frecuencia hay que valorar la existencia de estresores ambientales generadores de ansiedad para el paciente: rechazo o acoso escolar (*bullying*) y otros tipos de abuso (físico, psicológico o sexual), conflictos familiares, separación de los padres, relaciones tóxicas, etcétera.

Exploración clínica

El examen físico se debe realizar de forma minuciosa, incluyendo la temperatura corporal en las cefaleas agudas (presencia de fiebre), aspecto general, presión arterial, perímetro craneal (la macrocefalia puede sugerir hidrocefalia o lesiones ocupantes de espacio), exploración cutánea (alteraciones pigmentarias como manchas café con leche o hipocromas, palidez, equimosis, petequias), exploración orofaríngea-ótica y articulación temporomandibular, presencia de signos meníngeos, auscultación cardiopulmonar y palpación abdominal.

El examen neurológico incluye la valoración del estado de conciencia, el habla, alteraciones de la marcha y variantes, coordinación, fuerza muscular, reflejos osteotendinosos, pares craneales, sensibilidad, campimetría por confrontación manual y fondo de ojo (FO) para descartar papiledema (Fig. 6-2).

Exploraciones complementarias

En función de la sospecha clínica sugerida por la anamnesis y/o exploración física, deberá considerarse la práctica de exámenes complementarios. La neuroimagen es el examen más solicitado y de mayor precisión diagnóstica en general, de

preferencia la resonancia magnética (RM) cerebral, aunque hay menor disponibilidad respecto a la tomografía computarizada (TC) cerebral en los servicios de urgencias. Es obligada su práctica en cefaleas crónicas progresivas, asociadas a signos de hipertensión intracraneal (HTIC), alteración de la conciencia y/o focalidad neurológica. Si los síntomas hacen sospechar una malformación vascular por cefalea recurrente con fenómenos neurológicos acompañantes está indicada la angio-RM cerebral. La TC con contraste se recomienda si hay sospecha de malformación o accidente vascular cerebral, absceso o tumor cerebral. También es útil para mostrar infecciones de senos paranasales, como la sinusitis esfenoidal. En cefaleas claramente primarias, como la migraña o las tensionales, el exceso de preocupación por parte de la familia puede aconsejar practicar una RM cerebral para normalizar la situación al confirmar que no hay alteraciones cerebrales que justifiquen la cefalea.

En casos concretos se precisará de una analítica general (procesos infecciosos, anemia), marcadores serológicos de celiaquía (hay asociación entre enfermedad celíaca y migraña), determinación de carboxihemoglobina en servicios de urgencias si se sospecha intoxicación aguda por monóxido de carbono (CO) por mala combustión de quemadores de gas y estudio autoinmunidad por enfermedades del colágeno, entre otras.

El examen del líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante punción lumbar (PL), tras descartar HTIC por lesión ocupante de espacio permitirá diagnosticar infecciones del sistema nervioso central (SNC), valorar la presión de abertura del LCR (elevada en la HTIC idiopática) y detectar pleocitosis linfocitaria en el síndrome *Headache and Neurological Deficits with cerebrospinalfluid Lymphocytosis* (HaNDL).

Ante la sospecha de un síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño, la polisomnografía (PSG) nocturna confirmará el diagnóstico. El electroencefalograma (EEG) solo estará indicado en casos muy concretos de dudas diagnósticas entre aura migrañosa y epilepsia o bien si se acompaña de alteración del nivel de conciencia. Hay pacientes con epilepsia que también presentan migraña; en general se diferencian bien unos episodios de los otros.

TRATAMIENTO

La base del tratamiento de la cefalea aguda moderada-intensa es farmacológico, con analgésicos convencionales como paracetamol, ibuprofeno o naproxeno, junto con el reposo, aunque siempre condicionado por su etiología e intensidad. En los episodios de cefalea leve-moderada puede ser suficiente el reposo absoluto, sin precisar medicación. En cefalea recurrente intensa de frecuencia elevada o refractaria al tratamiento y en crónicas primarias se debe considerar tratamiento profiláctico (Tabla 6-4). En el caso concreto de la migraña se aconseja a partir de 3-4 episodios incapacitantes al mes o con tendencia a estados migrañosos.

En migraña refractaria está indicado el tratamiento parenteral y se aconseja el ingreso hospitalario para tratar el estado migrañoso con corticoides i.v. (v. Tabla 6-4). Puede ser necesario tratamiento antiemético hospitalario si se acompaña de vómitos incoercibles o estado nauseoso intenso.

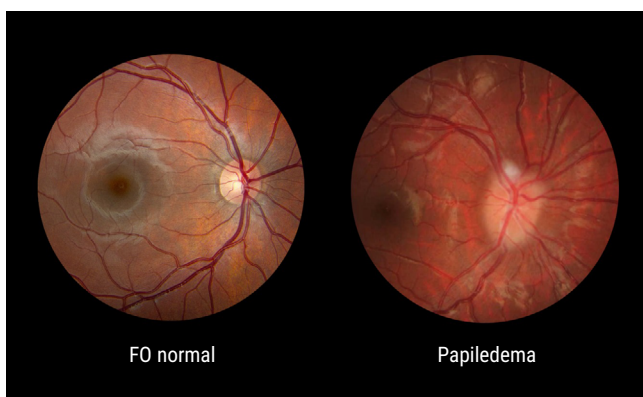


Figura 6-2. Fondo de ojo (FO) normal y con papiledema.

Tabla 6-4. Fármacos para el tratamiento de las cefaleas

Fármaco	Posología	Observaciones
Tratamiento de cefalea aguda		
Ibuprofeno	10 mg/kg dosis oral (cada 6 h si precisa)	Indicación en cefaleas agudas, primarias y secundarias. De elección en migraña
Paracetamol	10-15 mg/kg dosis oral (cada 6 h si precisa)	Indicación en cefaleas agudas, primarias y secundarias
Sumatriptán	10-[20] mg dosis nasal (máximo 2 dosis en 24 h)	Indicación en migraña. Único triptán con uso aprobado en edad pediátrica (nasal, 10 mg) en >12 años. Contraindicado en migraña acompañada o complicada
Naproxeno	10 mg/kg dosis oral (cada 6 h si precisa)	De elección en migraña si no responde al Ibuprofeno
Dexketoprofeno	25 mg/kg dosis oral (cada 8 h si precisa)	Uso indicado en >12 años
Metamizol	20-40 mg/kg dosis oral, i.v. o rectal (cada 6 h si precisa: dosis máxima 2 g/día)	De elección si no responde a los anteriores
Profilaxis de la migraña		
Propranolol	1-2 mg/kg/día (2 dosis)	Contraindicado en asma-broncoespasmo, arritmias cardíacas (QT largo), diabetes y deportistas de alta competición
Flunarizina	5-10 mg día (dosis única nocturna)	Único fármaco con nivel de evidencia de clase I en profilaxis de migraña. Orexígeno
Topiramato	50-100 mg/día (dosis única nocturna)	Posibles efectos adversos cognitivos. Anorexígeno
Valproato sódico	10-20 mg/kg/día (1-2 dosis)	Contraindicado en mujeres adolescentes por riesgo de fetopatía en caso de embarazo
Amitriptilina	10-50 mg día (dosis única nocturna)	También puede ser útil para cefalea tensional crónica. Contraindicada en arritmias cardíacas (QT largo) y glaucoma
Ciproheptadina	4-8 mg/día (2-3 dosis)	Orexígeno, posible somnolencia
Tratamiento del estado migrañoso		
Ingreso hospitalario. Sueroterapia		
Antieméticos si precisa (Ondansetrón)	0,2 mg/kg/dosis (cada 8 h)	Contraindicado en síndrome de QT largo congénito
Analgesia intravenosa		
Dexametasona	0,3-0,5 mg/kg/día/6 h	
Fenitoína	15-20 mg/kg/día	



En los episodios de migraña hay que instruir al paciente en el reposo absoluto precoz, a ser posible en su domicilio y en su cama, con técnicas de relajación, sin que se le moleste, para favorecer el sueño. Es útil informar a los responsables escolares de la importancia del reposo absoluto domiciliario y del tratamiento farmacológico si lo precisa de forma precoz.

Asimismo, hay que identificar los factores que favorecen o desencadenan episodios de migraña o cefalea tensional, como ya se ha referido anteriormente, para incidir en ellos, teniendo siempre presente los emocionales por estrés en el ámbito familiar o escolar (puede ser necesario en algunos pacientes una intervención psicológica). Se debe preconizar un hábito del sueño y alimentario adecuados, evitando en lo

posible la ingesta de bebidas con cafeína. En algunos pacientes ciertos alimentos como el chocolate, quesos curados, comida con glutamato, frutos secos y ciertos lácteos pueden desencadenar episodios de migraña, pero no hay que limitarlos si no son los desencadenantes. Es aconsejable realizar actividad física de forma regular, evitando la exposición directa al sol y limitar la exposición a ordenadores y, especialmente, a videojuegos.

Hay terapias alternativas propuestas, sobre todo para la migraña, con resultados contradictorios. La riboflavina en dosis altas (200-400 mg/día) ha demostrado reducción en la frecuencia e intensidad de los episodios de migraña.

Prometedores son los estudios con anticuerpos monoclonales para la migraña crónica y de elevada frecuencia, que actúan sobre la vía del péptido relacionado con el gen de la

calcitonina, en pacientes refractarios a la profilaxis con los fármacos habituales y a las infiltraciones de toxina botulínica.

PRINCIPALES ENTIDADES CLÍNICAS

La migraña es la causa más frecuente de cefalea, seguida por la cefalea tensional, cefalea mixta (migrañosa y tensional), cefalea por abuso de analgésicos, cefalea postraumática, por hipertensión intracraneal y la secundaria a procesos febriles infecciosos. La cefalea atribuible a un defecto de refracción es poco frecuente y debe estar claramente relacionada con tareas que requieren esfuerzo visual. La sinusitis tampoco suele ser causa de cefalea aguda recurrente o crónica.

Especial atención requieren pacientes portadores de válvula de derivación del LCR; la presencia de cefalea obliga siempre a descartar disfunción valvular. Asimismo, en enfermedades musculares hay que investigar siempre la posible hipoventilación por debilidad muscular, especialmente nocturna.

Migraña

La migraña es la causa más frecuente de cefalea recurrente en pediatría. Aunque puede presentarse en los primeros años, la edad media de presentación se sitúa hacia los 7 años en niños y los 10 años en niñas. En la adolescencia predomina en mujeres.

El Comité de Clasificación de las Cefaleas de la IHS estableció en 1988 los criterios diagnósticos precisos para la migraña. Esta clasificación se mostraba muy rígida al aplicarla en la edad pediátrica, con el 100% de especificidad, pero baja sensibilidad. Fue modificada en la segunda edición de 2004 y se mantiene en su tercera edición de 2013, para su aplicación en menores de 15 años de edad, a favor de menor duración de los episodios respecto a los adultos y aceptación de dolor bilateral (Tabla 6-5). Ciertos autores siguen consi-

derando estos criterios diagnósticos muy rígidos; propugnan su diagnóstico frente a episodios recurrentes de cefalea separados por intervalos asintomáticos, con náuseas o vómitos y antecedentes familiares de migraña.

Diferentes factores desencadenantes, principalmente emocionales y ambientales (psicosociales), favorecen la aparición de los episodios de migraña. La localización preferente es bifrontal o bitemporal, con predominio vespertino, sobre todo antes de la pubertad, aunque es posible cualquier localización y no haber predominio horario. Puede acompañarse de dolor abdominal, náuseas, vómitos, palidez o enrojecimiento cutáneo, taquicardia, cambio de carácter, fotofobia y/o sonofobia e interferir en el sueño. Algunos pacientes refieren pródromos unas horas antes, como irritabilidad, sensación de hambre, sed y bostezos y en el 14-30% se presenta el fenómeno del aura, predominantemente visual, que precede a la cefalea.

Migraña sin aura (común)

La migraña sin aura es la más habitual. En algo más de la mitad de los pacientes la cefalea es de carácter pulsátil y bilateral, y aumenta de frecuencia la localización unilateral con la edad. La duración oscila entre más o menos 60 minutos y varias horas. Entre los episodios de cefalea el paciente se mantiene asintomático. La frecuencia suele ser inferior a 1-2 episodios semanales, aunque puede superar los 15 al mes durante 3 meses; entonces, se considera una **migraña crónica**.

Migraña con aura (típica)

La migraña con aura es menos frecuente. Se caracteriza por el fenómeno del aura, que precede inmediatamente a la cefalea, que suele ser visual, con fenómenos negativos como visión borrosa, fotopsias, hemianopsia, cuadrantanopsia e incluso

Tabla 6-5. Criterios diagnósticos para migraña con o sin aura en pediatría

Migraña sin aura	<ul style="list-style-type: none"> A. Al menos 5 crisis que cumplan los criterios B-D B. Episodios de cefalea que duran de 1 a 72 horas (sin tratamiento o tratados sin éxito) C. Al menos dos de las siguientes cuatro características: <ol style="list-style-type: none"> 1. Localización unilateral o bilateral 2. Característica pulsátil 3. Dolor de moderada a fuerte intensidad 4. Empeora por o causa el abandono de la actividad física rutinaria (p. ej., caminar o subir escaleras) D. Al menos una de las siguientes durante la cefalea: <ol style="list-style-type: none"> 1. Náuseas y/o vómitos 2. Fotofobia y fonofobia E. No atribuida a otro trastorno neurológico
Migraña con aura	<ul style="list-style-type: none"> A. Al menos 2 ataques que cumplan con el criterio B y C B. El aura comprende síntomas visuales, sensitivos y del lenguaje, todos ellos completamente reversibles, pero no presentan síntomas motores, troncocefálicos ni retinianos C. Al menos 2 de las siguientes 4 características: <ol style="list-style-type: none"> 1. Progresión gradual, de al menos uno de los síntomas de aura durante un período mayor de 5 minutos y/o 2 o más síntomas se presentan consecutivamente 2. Cada síntoma individual de aura tiene una duración de entre 5 y 60 minutos 3. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral 4. El aura se acompaña o se sigue, antes de 60 minutos, de cefalea D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado un accidente isquémico transitorio

Adaptada de: The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international Classification of Headache Disorders. Cephalalgia. 2013;33:629-808.

ceguera completa o fenómenos positivos como manchas o puntos de colores, líneas onduladas, figuras geométricas y destellos de luz. También puede presentarse como distorsión en la percepción visual, con micropsia, macropsia, metamorfosis y, en los casos más extremos, configurar el síndrome de «Alicia en el país de las maravillas». Otras auras consisten en parestesias unilaterales o bilaterales en la cara o las manos y ya más raramente alucinaciones olfatorias o auditivas. El aura obliga a hacer el diagnóstico diferencial con crisis parciales epilépticas. Un mismo paciente puede tener episodios migrañosos con aura y otros sin aura y hasta el 20 % pueden presentar el fenómeno del aura sin cefalea. Es posible la existencia de aura típica con cefalea de características no migrañosas.

La **migraña basilar**, más frecuente en mujeres adolescentes, cursa con manifestaciones clínicas sugestivas de disfunción del tronco, cerebelo y parte posterior de hemisferios cerebrales por vasoconstricción de la arteria basilar y de la cerebral posterior. En el aura basilar puede haber afectación del campo visual, diplopía, vértigo rotatorio, ataxia, acúfenos, disartria y parestesias bilaterales. Dura desde varios minutos hasta 1 hora, seguida de cefalea intensa preferentemente occipital. Puede alterarse el grado de conciencia, con agitación y letargia (**migraña confusional**).

La **migraña hemipléjica familiar**, autosómica dominante, se relaciona con mutaciones en los genes *CACNA1A*, *ATP1A2* y *SCN1A1A*. Cursa con hemiparesia o hemiplejía acompañada de afasia que puede persistir horas o algunos días, con recuperación completa.

En la **migraña complicada** una hemiparesia puede acompañar a la crisis de migraña, sin corresponder a la forma familiar referida, u otros déficits neurológicos focales o difusos, de forma transitoria; se deben descartar causas secundarias.

La **migraña vestibular** no está considerada por ahora una entidad propia, caracterizada por episodios recurrentes de síndrome vestibular en pacientes con migraña con o sin aura conocida en los que al menos en la mitad de los episodios se

asocia una crisis de migraña al unísono (**Tabla 6-6**), probablemente infradiagnosticada.

Síndromes periódicos en la infancia que pueden preceder a la migraña

- **Vértigo paroxístico benigno**, de inicio a partir de los 2 años de edad y resolución espontánea hacia los 5-7 años. Presenta episodios breves, en general de segundos o de algún minuto de duración, de inestabilidad y pérdida del equilibrio que impiden mantener la postura, con nistagmo y síntomas vegetativos, sin alteración de la conciencia. Es de frecuencia variable. El 40 % desarrollarán migraña, más probable la de tipo basilar (v. **Tema 7**).
- **Vómitos cíclicos**. Se inicia en los primeros años, con episodios de vómitos nocturnos o bien al despertar, como mínimo de 4 en 1 hora. Pueden asociar cefalea, diarrea, dolor abdominal y fiebre. La historia familiar indica frecuencia de migraña y los mismos factores desencadenantes de la migraña. Hay que descartar otras causas de vómitos como infección y enfermedad metabólica.
- **Migraña abdominal**, con episodios de dolor abdominal intenso, asociado a palidez, náuseas y vómitos durante más de 1 hora, que se repiten más o menos cada mes. Hay que descartar patología digestiva, intolerancia alimentaria, trastorno renal, enfermedad metabólica y crisis suprarrenal aguda. Desarrollarán migraña alrededor del 70 %.
- **Tortícolis paroxística de la infancia**, caracterizada por episodios de inclinación de la cabeza, a veces con vómitos, que pueden durar de horas a días, habitualmente en lactantes varones. Hay que descartar reflujo gastroesofágico (síndrome de Sandifer). Es el fenómeno menos relacionado con el desarrollo de migraña (v. **Tema 7**).
- Se está considerando la posibilidad de ampliarlos con el **cólico infantil**, episodios de llanto e irritabilidad recurrentes de 3 horas o más de duración al día y al menos 3 veces por semana durante 3 semanas, en los primeros 4 meses de edad, sin una causa que pueda explicar el dolor, el llanto y la irritabilidad.

Tabla 6-6. Criterios diagnósticos de la migraña vestibular

F. Migraña vestibular posible	<ol style="list-style-type: none"> 1. Al menos 5 episodios de síntomas vestibulares de intensidad moderada o fuerte, con una duración entre 5 min y 72 h 2. Historia actual o previa de migraña con o sin aura según el ICHD 3. Una o más manifestaciones de migraña en al menos el 50 % de los episodios vestibulares <ol style="list-style-type: none"> A. Cefalea con al menos 2 de las siguientes características: unilateral, pulsátil, dolor de intensidad moderada o fuerte, agravamiento con la actividad física habitual B. Fotofobia y fonofobia C. Aura visual 4. Los síntomas no se atribuyen mejor a otra enfermedad vestibular o a un diagnóstico de la ICHD*
B. Migraña vestibular probable	<ol style="list-style-type: none"> 1. Al menos 5 episodios de síntomas vestibulares de intensidad moderada o fuerte, con una duración entre 5 min y 72 h 2. Solo se cumple uno de los criterios B y C de migraña vestibular (historia de migraña y características migrañosas durante el episodio) 3. Los síntomas no se atribuyen mejor a otra enfermedad vestibular o a un diagnóstico de ICHD*

- Síntomas vestibulares: vértigo espontáneo, posicional o visual, mareo inducido por el movimiento cefálico con náuseas
- Vértigo moderado: limita las actividades cotidianas, pero no las prohíbe
- Vértigo intenso: el paciente no puede realizar las actividades cotidianas

ICHD: *International Classification of Headache Diseases*.

Complicaciones de la migraña

- **Estado de mal migrañoso** cuando el episodio de migraña supera las 72 horas, sin responder al tratamiento, aunque puede permanecer asintomático por períodos inferiores a las 4 horas. Está más relacionado con el uso prolongado de analgésicos.
- **Infarto migrañoso** confirmado por neuroimagen, con aura migrañosa que no ha revertido completamente en el plazo de 7 días. Puede haber un **aura persistente sin infarto**.

Migraña secundaria

La migraña es una cefalea primaria, pero en alguna ocasión puede presentarse una cefalea indistinguible de la migraña desencadenada por trastorno metabólico o vascular, como en la citopatía mitocondrial MELAS (*mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke*) y el CADASIL (*cerebral autosomal dominant angiopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*), una enfermedad genéticamente determinada de pequeños vasos cerebrales (CARASIL es la forma autosómica recesiva); además de los episodios de cefalea migrañosa, suelen estar presentes otros síntomas neurológicos.

Cefalea tensional

La IHS clasifica esta cefalea según el patrón temporal en **cefalea tensional episódica infrecuente**, **cefalea tensional epi-**

sódica frecuente y **cefalea tensional crónica**, con los criterios diagnósticos correspondientes (**Tabla 6-7**).

Son episodios recurrentes de cefalea, frecuente en edad escolar. Se requiere un mínimo de 10 episodios, y es habitual la forma crónica. Suele responder al reposo, por lo que hay que evitar en lo posible el uso de analgésicos.

Está relacionada con factores estresantes para el paciente, principalmente en el entorno escolar o familiar, por lo que la anamnesis es básica para identificarlos e intentar corregirlos. Frecuentemente, incide en escolares muy responsables con sus estudios, con rasgos obsesivos, muy autoexigentes. Se debe descartar acoso escolar (*bullying, cyberbullying*) y otro tipo de abuso o estresor ambiental. Hay que preguntar directamente al propio paciente, dándole la confianza y seguridad necesarias para que pueda expresarse sin miedo ni vergüenza.

Cefalea por abuso de analgésicos

La cefalea por abuso de analgésicos es relativamente común, más en adolescentes con migraña de elevada frecuencia o cefalea tensional crónica que abusan de forma indiscriminada de los analgésicos. Se presenta como una cefalea crónica diaria, con más de 15 días al mes de cefalea en los últimos 3 meses, entre leve y moderada, opresiva y holocraneal. La cefalea debe desaparecer o volver a su patrón inicial con la retirada de los analgésicos. Para ello suele ser necesario tratamiento de base con fármacos como la amitriptilina o el topiramato.

Tabla 6-7. Criterios diagnósticos de la cefalea de tensión episódica y crónica

Cefalea tensional episódica infrecuente	<p>A. Al menos 10 episodios de cefalea que aparezcan de media menos de 1 día al mes (menos de 12 días al año) y que cumplen los criterios B-D</p> <p>B. Cefalea con duración de 30 minutos a 7 días</p> <p>C. Al menos 2 de las siguientes características:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Localización bilateral 2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil) 3. Intensidad leve o moderada 4. No aumenta al subir escaleras o con la actividad física habitual <p>D. Cumple las siguientes 2 características:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. No hay náuseas ni vómitos 2. Puede asociar fotofobia o fonofobia (no ambas) <p>E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III</p>
Cefalea tensional episódica frecuente	<p>C. Al menos, 10 episodios de cefalea que ocurran de media 1-14 días al mes, durante más de 3 meses (más de 12 y menos de 180 días por año) y que cumplen los criterios B-D</p> <p>Resto de criterios idénticos a cefalea tensional episódica infrecuente</p>
Cefalea tensional crónica	<p>A. Se presenta de media más de 15 días al mes, durante más de 3 meses (más de 180 días por año) y cumplen los criterios B-D</p> <p>B. Duración de minutos a días, o sin remisión</p> <p>C. Al menos 2 de las siguientes 4 características:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Localización bilateral 2. Calidad opresiva (no pulsátil) 3. De intensidad leve o moderada 4. No aumenta con la actividad física habitual, como andar o subir escaleras <p>D. Ambas de las siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. No hay vómitos ni náuseas moderadas o intensas 2. Puede haber 1 de los siguientes: náuseas, fotofobia o fonofobia <p>E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III</p>

Adaptada de: The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). Headache Classification committee of the international Headache Society. The international Classification of Headache Disorders. Cephalalgia. 2013;33:629-808.

Cefalea postraumática

La cefalea postraumática tiene características migrañosas o tensionales y persiste más allá de 8 semanas tras el traumatismo craneal, en general leve y obliga a descartar un hematoma subdural. Se han postulado diversas causas para explicar el mecanismo que la mantiene, como contracción muscular o ansiedad generada por todo lo que ha rodeado al traumatismo.

Hipertensión intracraneal idiopática

La hipertensión intracraneal idiopática también se conoce como *pseudotumor cerebri*. Se presenta con clínica propia de hipertensión intracraneal (cefalea progresiva más intensa por la mañana al levantarse que mejora a lo largo del día, vómitos, papiledema en el fondo de ojo y diplopía con afectación del VI par craneal) sin alteraciones en la neuroimagen que la expliquen. Hay aumento de la presión de abertura del LCR en la punción lumbar. La acetazolamida disminuye la presión intracraneal por reducir la producción de LCR.

Cefaleas de breve duración

La **cefalea punzante idiopática** se presenta como pinchazos muy delimitados en la zona temporal o parietal, a veces periorbitario, bien de forma aislada o en salvas, con frecuen-

cia variable. No suele precisar tratamiento. Ocasionalmente, se puede relacionar con quiste coloide del III ventrículo.

La **cefalea en racimos**, en el grupo de las **trigémico-autonómicas**, se define por su patrón temporal de presentación, con episodios de cefalea unilateral, orbitaria, supraorbitaria y/o temporal entre 15 y 180 minutos de duración, que se van repitiendo con una frecuencia que varía de 1 cada 2-3 días hasta 8 en un mismo día, acompañados de disfunción autonómica ipsilateral (ptosis palpebral, lagrimeo, congestión nasal, hiperemia conjuntival, edema palpebral o miosis). Es muy poco frecuente en pediatría y afecta más a niños que a niñas a partir de los 10 años.

La **hemicránea paroxística crónica** es rara en la edad pediátrica, con cefalea intensa orbitaria, supraorbitaria y/o temporal siempre del mismo lado y dura entre 2 y 45 minutos. Es sensible a la indometacina.

La **cefalea hipócnica** es muy infrecuente en la infancia. Se caracteriza por episodios exclusivamente nocturnos que despiertan al paciente, de duración entre 15 minutos y hasta 4 horas, con un mínimo de 10 episodios mensuales durante 3 meses. Se trata de una cefalea primaria.

El **síndrome de cuello-lengua** se desencadena por rotación cefálica, con dolor punzante intenso unilateral a nivel superior del cuello u occipital, acompañado de parestesias, entumecimiento o incluso parálisis de la lengua del mismo lado, de hasta 1 minuto de duración.

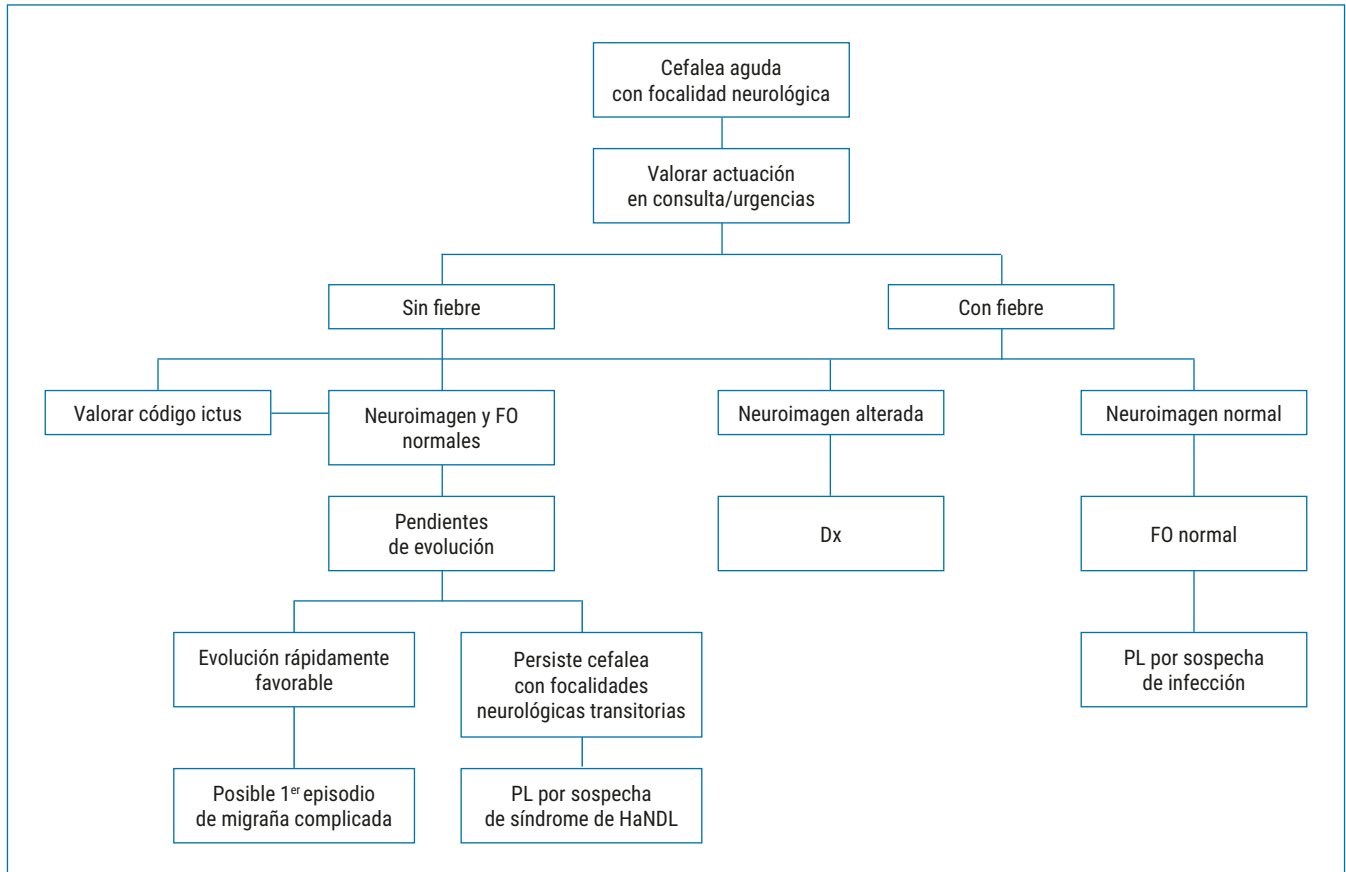


Figura 6-3. Examen neurológico para descartar papiledema. Dx: diagnóstico; FO: fondo de ojo; HaNDL: *Headache and Neurological Deficits with cerebrospinalfluid Lymphocytosis*; PL: punción lumbar.

Otras cefaleas breves incluyen la **desencadenada por los tos o el ejercicio físico**, la atribuida a **vuelos en avión**, cefalea atribuida a **disreflexia autonómica** (frecuente en lesiones medulares a nivel de T6 o por encima), **cefalea numular** (dolor continuo de leve a moderada intensidad presente en una zona bien delimitada, de pequeño tamaño, de 1 a 6 cm y forma circular o elíptica y de duración variable), **cefalea por criostímulo** (desencadenada a los 30 minutos de ingestión o aplicación de un estímulo frío), **cefalea por presión externa** (en relación con la compresión continuada o tracción de las partes blandas durante 1 hora y que desaparece a la hora posterior de su retirada), las **neuralgias faciales típicas** (del trigémino, nervio intermedio, o laríngeo superior) la **neuralgia occipital** y las **neuralgias faciales atípicas**. Muy rara en la infancia es la denominada **SUNCT** (*Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with*

Conjunctival injection and Tearing), en cuyo caso es obligada la neuroimagen.

La **epicránea fugaz** es de reciente caracterización, con episodios recurrentes de cefalea punzante de 1 a 10 segundos de duración con sensación de movimiento sobre la superficie de un hemicráneo, con trayecto lineal o zigzagueante y con inicio y fin en territorios de nervios diferentes.

En el caso de encontrarse en la consulta o en el servicio de urgencias ante un paciente que presenta cefalea aguda con focalidad neurológica en la exploración, puede resultar útil la **figura 6-3**. Orienta sobre los pasos que hay seguir para el diagnóstico etiológico con los exámenes complementarios que corresponden.

Para las cefaleas recurrentes más habituales la **figura 6-4** facilita el diagnóstico en función de la intensidad, la frecuencia de presentación, la localización y la duración de los episodios.

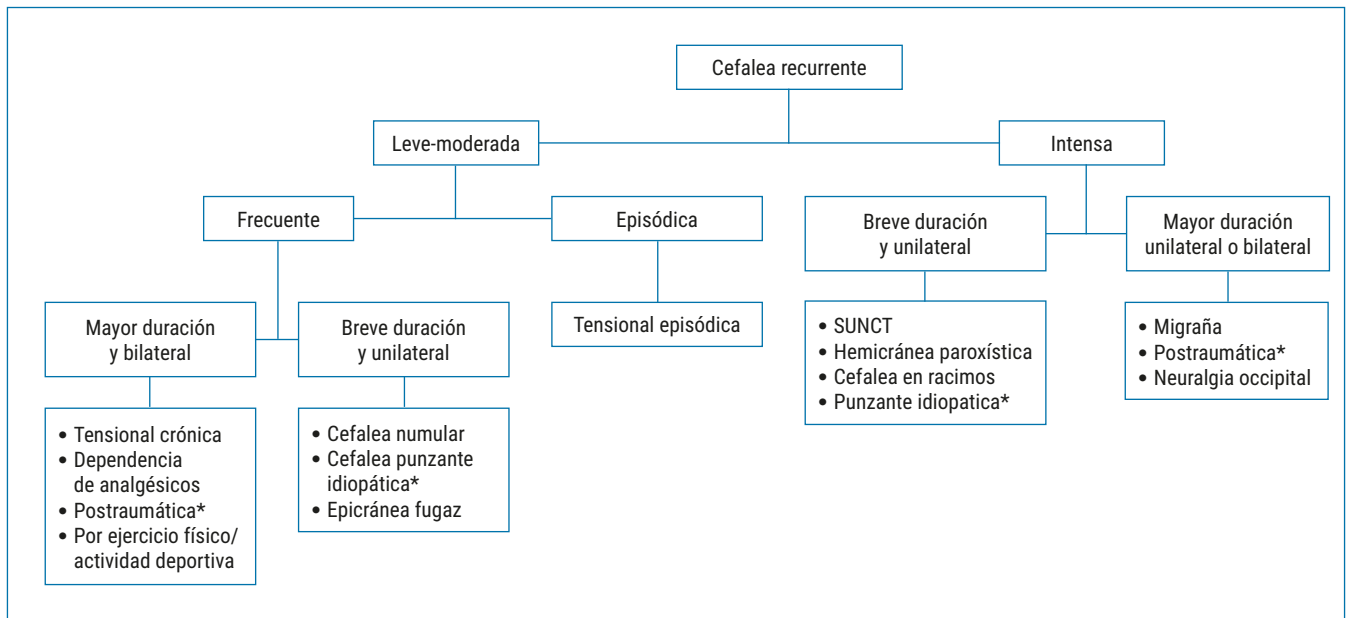


Figura 6-4. Algoritmo de ayuda para el diagnóstico de las cefaleas recurrentes más habituales. SUNCT: cefalea unilateral neuralgiforme, de corta duración, con inyección conjuntival y lagrimeo.

★ **CONCLUSIONES**

- La cefalea es motivo frecuente de consulta en pediatría, desencadenada por múltiples procesos o bien constituye una entidad primaria en sí misma, con episodios recurrentes.
- Una anamnesis detallada con exploración física completa permitirá diagnosticar la mayoría de las cefaleas, sin precisar exámenes complementarios, salvo en un pequeño porcentaje de casos. La neuroimagen es el examen con mayor precisión diagnóstica y es el más solicitado.
- La migraña es la causa más frecuente de cefalea recurrente en pediatría.
- En cefaleas tensionales y migraña de elevada frecuencia hay que detectar estresores ambientales generadores de ansiedad para el paciente.
- Es importante identificar factores desencadenantes de cefalea recurrente para intentar evitarlos. El reposo absoluto precoz es la base del tratamiento, y se debe evitar el uso de analgésicos en lo posible.

BIBLIOGRAFÍA

- Alonso Curcó X, Eiris Puñal J. Cefalea Infantil. *An Pediatr Contin.* 2013;11(6):301-11.
- Artigas J, Garaizar C, Mulas F, Rufo M. Cefaleas en la infancia y la adolescencia. Madrid: Ergon SA, 2003.
- Cruz M. Manual de Pediatría, 3ª ed. Madrid: Ergon SA, 2013; p. 1061-3.
- Eiris Puñal J. Cefaleas en la edad pediátrica. En: AEPap (ed.). *Curso de Actualización Pediatría 2016*. Madrid. Lúa Ediciones 3.0, 2016; p. 113-28.
- López JJ, Bechtel KA, Rothrock JF. Pediatric Headache. *Medscape* 2017 [Internet]. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/2110861-overview>
- Martinón-Sánchez JM, Martinón-Sánchez F. Cefaleas. Madrid: Ergon SA.
- Olsen J, Bendtsen L, Dodick D, Ducros A, Evers S, First M et al. III Edición de la clasificación internacional de la cefaleas. Versión beta marzo. *International Headache Society*, 2013; p. 23-57.
- Soto Insuga V, López Villanueva L, Rodrigo M, Mois Aroyo I, Losada R, Soriano Guillen L. Confusión como síntoma de presentación en una pseudomigraña con pleocitosis en un paciente pediátrico. *An Pediatr.* 2014;80:394-8.