

largo de la primera rama del trigémino hasta llegar al sistema nervioso central (SNC); por este motivo los tumores en el lóbulo occipital pueden producir dolor en la parte frontal de la cabeza. El dolor originado por lesiones infratentoriales suele mostrarse en la zona posterior porque este compartimento está inervado por el segundo y el tercer nervios raquídeos que también inervan la parte posterior de la cabeza. Sin embargo, las lesiones posteriores o las alteraciones de la columna cervical también pueden producir cefalea frontal, porque la parte caudal del núcleo del trigémino desciende hasta el asta posterior a nivel de C3. Los impulsos que llegan desde C2 y C3 convergen en las neuronas del núcleo espinal del trigémino y por este motivo el dolor puede referirse en la distribución somática de la primera rama del V par craneal.

Los impulsos dolorosos aferentes que llegan al núcleo espinal del trigémino son modificados y modulados por vías excitatorias e inhibitorias descendientes que proceden de algunas de las estructuras más importantes del tronco del encéfalo, por ejemplo, la sustancia gris periacueductal, la región ventromedial de la parte rostral del bulbo raquídeo, el *locus ceruleus* y el núcleo dorsal del rafe. Las sustancias opioides disminuyen la percepción del dolor por activación de los sistemas de inhibición. Sin embargo, el miedo, la ansiedad y el abuso de analgésicos activan las vías excitatorias y por ello aumentan la sensación de dolor.

CLASIFICACIÓN

En 1988, el Headache Classification Committee de la International Headache Society hizo una clasificación detallada de todos los distintos tipos de cefalea actualizada en el año 2004 (Headache Classification Committee, 2004). En la Tabla 73.1 se muestran los 14 tipos principales de cefalea. Cada uno se define y se subclasifica de acuer-

do con los criterios aceptados por distintos subcomités internacionales. Se espera que la definición más cuidada de los distintos tipos de migraña y otras cefaleas primarias acabe finalmente con la tan confusa y complicada terminología utilizada en los trabajos realizados hasta el día de hoy. La clasificación unitaria del dolor de cabeza no será un hecho hasta que no pueda determinarse la patogénesis de los síndromes de cefalea primaria.

Cefalea por trastorno intracraneal no vascular y no infeccioso

Las lesiones intracraneales ocupantes de espacio, también conocidas como *lesiones con efecto de masa*, producen dolor de cabeza por tracción o compresión de las estructuras sensibles al dolor. La naturaleza, la localización y el tiempo de duración de la cefalea producida por una masa o bulto intracraneal dependen de varios factores, como la localización de la masa, la velocidad de crecimiento, los efectos sobre la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR), y la presencia o no de edema cerebral asociado. Las masas intracraneales pueden ser de origen neoplásico, inflamatorio o quístico. Independientemente de su naturaleza, todos pueden causar dolor de cabeza localizado o generalizado.

Los hematomas intracraneales e intraparenquimatosos también se consideran un tipo de lesiones con efecto masa y, a pesar de ser los responsables de las cefaleas por tracción, se clasifican dentro del grupo de cefaleas vasculares.

Tumores

Aproximadamente el 50% de los pacientes con tumor cerebral sufre cefalea, siendo ésta el síntoma principal en un tercio a la mitad de casos. Las cefaleas pueden ser generalizadas, pero aproximadamente en una tercera parte de los casos el dolor se produce en una zona del cuero cabelludo próxima a la lesión. La probabilidad de presentar cefalea en los tumores de crecimiento rápido es mayor que en los de crecimiento; no obstante, los tumores de crecimiento lento también pueden producir cefaleas en algunas ocasiones por compresión de los ventrículos cerebrales o por presión directa sobre estructuras intracraneales sensibles al dolor, como el trigémino. Cuando la circulación del LCR se obstruye parcialmente, la cefalea suele ser generalizada y el dolor es más intenso en la región occipitonal. Habitualmente, el dolor en este tipo de cefalea (secundaria a un aumento de la presión intracraneal) es más intenso al despertar y se acompaña de náuseas y vómitos y empeora con la tos y el ejercicio físico intenso. En niños los vómitos pueden aparecer de manera súbita y sin náuseas (vómitos en escopetazo).

Los tumores parenquimatosos de gran tamaño y los tumores de pequeño tamaño que dificultan la circulación del LCR pueden producir episodios recurrentes de aumento de la presión intracraneal. Si se realiza un seguimiento continuo de los pacientes pueden identificarse periodos durante los cuales los valores de presión aumentan (reciben el nombre de ondas tipo A de Lundberg u ondas *plateau*). El inicio de estos periodos se asocia a un aumento en la intensidad de la cefalea y al llegar a su pico máximo pueden asociarse vómitos u otros cuadros neurológicos como alteración del nivel de consciencia o cambios en el patrón respiratorio.

Habitualmente, el dolor producido por las masas supratentoriales se localiza a nivel frontal o temporal porque el trigémino inerva las fosas craneales anterior y media. Las ramas meníngeas de la primera rama del trigémino inervan la zona superior de la tienda del cerebelo, y por ello el dolor producido por una lesión occipital puede ser referido a la región frontoorbital. Las lesiones ocupantes de espacio de la

TABLA 73.1

Clasificación de las cefaleas

CEFALEAS PRIMARIAS

- 1. Migraña
- 2. Cefalea de tipo tensional
- 3. Cefalea en cúmulos y otras cefaleas trigémino-autónomas
- 4. Otras cefaleas primarias

CEFALEAS SECUNDARIAS

- 5. Cefalea por traumatismo craneoencefálico o cervical
- 6. Cefalea por trastornos craneales o cervicales
- 7. Cefalea por trastorno Intracraneal no vascular y no Infeccioso
- 8. Cefalea por administración o privación de fármacos
- 9. Cefalea de origen Infeccioso
- 10. Cefalea por trastorno de la homeostasis
- 11. Cefalea o dolor facial por trastornos craneales, cervicales, oculares, óticos, nasales, sinusales, dentales, bucales o de otras estructuras faciales o cervicales
- 12. Cefalea por trastornos psiquiátricos
- 13. Neuralgias craneales y dolor facial de origen central
- 14. Otras cefaleas, neuralgias craneales y dolores faciales de origen central o primario (idiopático)

Adaptado de la Headache Classification Committee of the International Society, 2004, International Classification of Headache Disorders, 2ª ed., Cephalalgia, vol. 24, supl. 1, págs. 9-195.

fosa posterior generalmente producen dolor occipitocervical porque las meninges están inervadas principalmente por los nervios cervicales superiores, que también inervan los dermatomas occipitales y cervicales. Algunas de las fibras sensitivas que inervan la fosa posterior también viajan a través de los pares craneales VII, IX y X, y por ello el dolor puede manifestarse en zonas más extensas. La cefalea secundaria a tumores de la fosa posterior aparece antes que la producida por tumores supratentoriales, por la mayor probabilidad de afectarse el sistema ventricular con la consecuente aparición de hidrocefalia e hipertensión intracraneal (Edmeads, 1997).

Los tumores hipofisarios y los tumores de alrededor del quiasma óptico causan dolor frontal y temporal, y en algunas ocasiones el dolor puede ser referido al vértex. Sin embargo, la cefalea no suele ser el síntoma inicial en pacientes con tumores de la región sellar o parasellar, porque antes se manifiestan otros síntomas relacionados con alteraciones de la visión o del sistema endocrino (Edmeads, 1997).

La presencia de masas tumorales en los ventrículos cerebrales no es muy frecuente pero cuando aparecen suelen hacerlo de manera llamativa. Un quiste coloidal en el tercer ventrículo clásicamente se manifiesta en forma de cefalea de aparición súbita y gran intensidad, seguida rápidamente de náuseas y vómitos y posiblemente también de pérdida del estado de consciencia. Los meningiomas interventriculares, los papilomas del plexo corioideo y otros tumores intraventriculares pueden manifestarse de manera similar si obstruyen el flujo de salida de los ventrículos. Los episodios de cefalea en algunos casos pueden desencadenarse por cambios posturales; en otros, los cambios posturales pueden aliviar la cefalea y otros síntomas asociados. Generalmente, los quistes coloides del tercer ventrículo originan hidrocefalia de aparición lenta acompañada de cefalea generalizada y relativamente constante, y algunos episodios de cefalea muy intensa. La obstrucción del flujo de salida del LCR desde los ventrículos cerebrales origina un aumento rápido de la presión intracraneal. Si los valores de presión intracraneal son superiores a los valores de presión de perfusión de los capilares cerebrales, los pacientes pueden perder el estado de consciencia por isquemia cerebral. Las cefaleas de aparición súbita asociadas a la pérdida de consciencia, amaurosis o vómitos son potencialmente graves y obligan a descartar una causa secundaria.

Las cefaleas que aparecen después de realizar una maniobra de Valsalva (al toser, estornudar o levantar objetos pesados) o esfuerzo físico, especialmente si son cefaleas occipitales, pueden ser indicativas de una lesión en la fosa posterior, por ejemplo un tumor del cerebelo o una malformación de Chiari. Afortunadamente, la mayoría de pacientes con cefalea por tos o esfuerzo no presentan una lesión estructural.

Los tumores infiltrantes como los gliomas pueden crecer hasta alcanzar un tamaño considerable sin producir dolor, porque al crecer no necesariamente causan deformación o distensión de los vasos sanguíneos o nervios intracraneales sensibles al dolor. En general, estas lesiones suelen manifestarse con déficits neurológicos focales o crisis epilépticas. El empeoramiento súbito del estado neurológico de un paciente por hemorragia en el interior de la masa tumoral puede manifestarse en forma de cefalea de aparición brusca. En un primer momento, la cefalea puede ser localizada y afectar sólo a la zona craneal adyacente al tumor, pero posteriormente al aumentar la presión intracraneal puede ser generalizada. El infarto del tumor puede producir edema y tumefacción y éstos, a su vez, dolor de cabeza y déficit neurológico de inicio brusco.

Los tumores intracraneales y extraparenquimatosos, como los meningiomas, los neurinomas acústicos, los pinealomas y los craneofaringiomas, pueden producir cefalea pero al igual que ocurre con las lesiones

parenquimatosas, sin un patrón clínico característico. La cefalea puede localizarse cerca de la lesión o bien en una zona más distante del cráneo o ser generalizada si aumenta la presión intracraneal. Los meningiomas y los sarcomas de meninges pueden invadir el cráneo y crecer en la parte externa de éste por diseminación directa del tumor o hiperostosis. Este tipo de tumores suele asociarse a dolor localizado. Los carcinomas de meninges (meningitis carcinomatosa) causan cefalea en la mayoría de pacientes, pero la afectación de los pares craneales y otros síntomas neurológicos son mucho más importantes en estos casos.

Las cefaleas asociadas a otras lesiones ocupantes de espacio, por ejemplo abscesos cerebrales y granulomas intracraneales, no son más específicas que las cefaleas secundarias a tumores cerebrales.

En resumen, las siguientes características alertan sobre la posibilidad de que una cefalea pueda ser secundaria a una lesión intracraneal ocupante de espacio (Purdy, 2001):

1. Cefalea subaguda y progresiva.
2. Aparición en edad adulta.
3. Cambios del patrón de una cefalea previa (aumento de la intensidad del dolor, de la frecuencia de los episodios de cefalea, aparición de nuevas características o disminución de la respuesta al tratamiento).
4. Cefalea asociada a cualquiera de las siguientes circunstancias: náuseas o vómitos no debidos a migraña u otras enfermedades sistémicas; aparición por la noche o al despertar; aparición o empeoramiento después de un cambio postural o una maniobra de Valsalva; confusión, crisis epilépticas o parestesia.
5. Examen neurológico anormal.

Quistes aracnoideos

Los espacios quísticos delimitados por membranas aracnoideas que pueden encontrarse en la tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) durante el estudio de una cefalea rara vez son responsables de la misma. También es infrecuente que los quistes aracnoideos presenten en su pared una estructura parecida a una válvula unidireccional que facilita el crecimiento del quiste (la circulación pulsátil del LCR producida por el flujo arterial ejerce una presión gradual sobre el quiste y éste puede aumentar de tamaño). La compresión de los pares craneales (p. ej., el trigémino) o la distorsión de las estructuras de línea media pueden causar cefalea generalizada o localizada. Las imágenes seriadas obtenidas por TC o RM son útiles para determinar si el quiste aumenta de tamaño o no. En caso afirmativo, el paciente deberá someterse a una intervención quirúrgica. El crecimiento de los espacios subaracnoideos normales como la cisterna magna y la cisterna ambiens no produce cefalea y, en ningún caso, justifica una derivación o cualquier otro tipo de intervención quirúrgica.

Alteraciones de la circulación de líquido cefalorraquídeo

No es posible precisar todavía si el aumento de la presión intracraneal en ausencia de desplazamiento de las estructuras intracraneales causa cefalea o no. Es posible que los factores que influyen en la aparición del dolor sean la velocidad de aumento de la presión intracraneal y del tiempo durante el cual los valores permanezcan elevados.

Obstrucción de la circulación de líquido cefalorraquídeo

Las lesiones que impiden la salida de LCR desde el sistema ventricular producen hidrocefalia obstructiva. Cuando la obstrucción tiene

lugar antes del cierre de las suturas craneales, el cráneo aumenta de tamaño sin producir dolor. Por el contrario, si la obstrucción de los ventrículos es posterior al cierre de las suturas la presión intracraneal aumenta y los individuos suelen presentar cefalea. El dolor es occipital, más intenso al despertar y se acompaña de rigidez de nuca. Pueden existir vómitos, visión borrosa, oscurecimientos transitorios de la visión por papiledema y pérdida visual por atrofia óptica.

Una obstrucción en la circulación del LCR instaurada rápidamente por un tumor de fosa posterior o un tumor con efecto valvular, como un quiste coloidal del tercer ventrículo, puede producir una cefalea de rápida instauración seguida de vómitos, alteración del estado de consciencia y deterioro neurológico progresivo. La hidrocefalia de aparición lenta puede producir dilatación masiva de los ventrículos cerebrales y asociarse o no a cefalea de baja intensidad.

Algunos pacientes con obstrucción congénita de los orificios de Luschka y Magendie (síndrome de Dandy-Walker) pueden presentar un cuarto ventrículo abalonado y deformación del cerebelo. Los grados leves de esta malformación pueden ser asintomáticos hasta edades adultas y manifestarse entonces con hidrocefalia y cefalea. La malformación de Chiari, en cualquiera de sus formas, también puede obstruir la circulación del LCR y producir hidrocefalia y cefalea (Taylor y Larkins, 2002). La cefalea por una malformación de Chiari es occipital-suboccipital y puede aparecer o empeorar después de realizar una maniobra de Valsalva, al toser, levantar objetos pesados o realizar esfuerzo físico. Se considera que la malformación de Chiari es una de las causas de cefalea por esfuerzo físico o por maniobras de Valsalva.

En la hidrocefalia comunicante, el sistema ventricular y el espacio subaracnoideo están comunicados pero la circulación o la absorción del LCR están alteradas. La obstrucción puede producirse en las cisternas basales o en las granulaciones aracnoideas o de Pacchioni por una hemorragia subaracnoidea o meningitis. La oclusión de los senos venosos puede alterar la absorción del LCR. La cefalea suele ser un síntoma frecuente de la hidrocefalia obstructiva y de la hidrocefalia comunicante, excepto en casos de hidrocefalia con presión normal, ya que ésta suele cursar sin dolor (v. Capítulo 63).

Cefalea por hipotensión del líquido cefalorraquídeo

La cefalea por disminución de la presión del LCR generalmente aparece en bipedestación y desaparece rápidamente en decúbito. Suele aparecer después de una punción lumbar. La disminución del volumen de LCR, en parte debida a la extracción de LCR para fines diagnósticos y en parte por fugas a través del orificio de la aracnoides y la duramadre producidas por la punción, produce cefalea por tracción. En condiciones normales el cerebro «flota» en el LCR. Sin embargo, ante la disminución del volumen del LCR el cerebro se desplaza caudalmente y puede ejercer tracción sobre algunas estructuras (p. ej., las venas anisarias y los nervios sensitivos). En decúbito, el efecto de la gravedad desaparece y la cefalea por tracción disminuye. La cefalea por punción lumbar suele desaparecer al cabo de unos días si el paciente permanece encamado y es hidratado correctamente, pero ocasionalmente puede prolongarse. A menudo el tratamiento consiste en la aplicación de parches de sangre (inyección de 10-20 ml de sangre del propio paciente) directamente en el espacio epidural en un punto cercano al lugar donde se realizó la punción lumbar. La compresión del espacio tecal durante las tres primeras horas y una supuesta elevación de la presión subaracnoidea podrían explicar la rápida resolución de la cefalea. Sin embargo, la compresión del saco tecal no es sostenida; es probable que el efecto terapéutico se mantenga por la presencia del coágulo que se forma a partir de la sangre autóloga inyectada que elimina la fuga de LCR. La inyección de sangre conlleva cierto riesgo de compresión

de la cola de caballo o de hemorragia subaracnoidea. Para disminuir el riesgo se recomienda inyectar volúmenes pequeños de sangre a velocidad lenta y con mucho cuidado.

Puede producirse una cefalea por hipotensión del LCR idéntica a la originada por punción lumbar cuando se produce un desgarro tecal de la médula espinal. Suele producirse en la región mediotorácica y puede presentarse al levantar un objeto pesado o toser o, a veces, espontáneamente. También puede deberse a una lesión por aplastamiento en tórax o abdomen y en pacientes con derivaciones de LCR que drenan excesivamente. Cuando se produce sin una historia significativa de traumatismo, puede pasarse por alto como causa de cefalea diaria. Una cefalea que desaparece rápidamente en la posición de decúbito sugiere un desgarro. Sin embargo, en pacientes con cefaleas crónicas, los efectos producidos por la postura no son tan importantes. Especialmente al inicio de la cefalea puede haber náuseas o vómitos, dolor cervical, mareo, diplopía horizontal, cambios auditivos, fotofobia, parestesias de extremidades superiores, visión borrosa y disgeusia. Se han descrito diversos casos en la bibliografía y se ha observado que el cuadro clínico de las fugas de LCR puede adoptar varias formas (Mokri, 2004).

Cuando existe una posible fuga de LCR, la prueba diagnóstica inicial es la RM con gadolinio. En la actualidad, la RM con contraste se ha convertido en una técnica de valor incalculable para el diagnóstico de este síndrome. Los hallazgos característicos son un engrasamiento difuso de las meninges con captación de contraste, acumulación de fluido en el espacio subdural y descenso del cerebro (Figs. 73.1 a 73.3) y las amígdalas (similar a lo observado en la malformación de Chiari); reducción del tamaño o del grosor de la cisterna prepontina, periquiasmática y subaracnoidea; desplazamiento inferior del quiasma óptico, y descenso del íter (abertura del acueducto de Silvio como se observa en los cortes sagitales de RM).

Si el paciente presenta los signos característicos de este síndrome y las imágenes de RM también son clásicas, no es necesario medir la presión de salida del LCR. La medición de la presión de salida está justificada en pacientes con imágenes de RM normales. Sin embargo, sólo el 50% de los pacientes presenta valores de presión inferiores a los 40 mm H₂O y dado que la presión de salida puede ser normal, el término *depleción del volumen de LCR* parece más adecuado para definir mejor el principal problema causante de este trastorno (Mokri, 2004). Puede haber pleocitosis con 50 o más células mononucleadas/mm y aumento moderado de la concentración de proteínas del LCR (Mokri, 2004).

El tratamiento de los pacientes con signos y características radiológicas de una cefalea por disminución de la presión del LCR consiste en reposo absoluto durante 1-2 semanas y una correcta hidratación. Si no fuera posible o resultara ineficaz, se pueden aplicar otras medidas empíricas, por ejemplo inyección de un parche de sangre autóloga o realizar pruebas adicionales para identificar el punto exacto de fuga del LCR. Las fugas espontáneas de LCR suelen producirse en la médula, a nivel torácico o en la unión cervicotorácica. La mielografía seguida de TC de la médula es más sensible que la cisternografía radioisotópica o la RM para detectar el punto de fuga, pero estas últimas pueden servir como guía para obtener imágenes múltiples por TC en el nivel adecuado. Las fugas de LCR suelen solucionarse con un tratamiento conservador o parches de sangre. Un único parche a nivel epidural es eficaz en la mayoría de los pacientes pero algunos de ellos requieren un parche adicional. Algunos necesitan todavía más (máximo cuatro a seis) (Mokri, 2004). Los pacientes con fugas resistentes pueden someterse a una intervención quirúrgica para corregir el desgarro dural responsable de la fuga (Mokri, 2004).

Puede producirse un síndrome similar de cefalea por hipotensión si el LCR se fuga a través de la lámina cribiforme, del peñasco o de

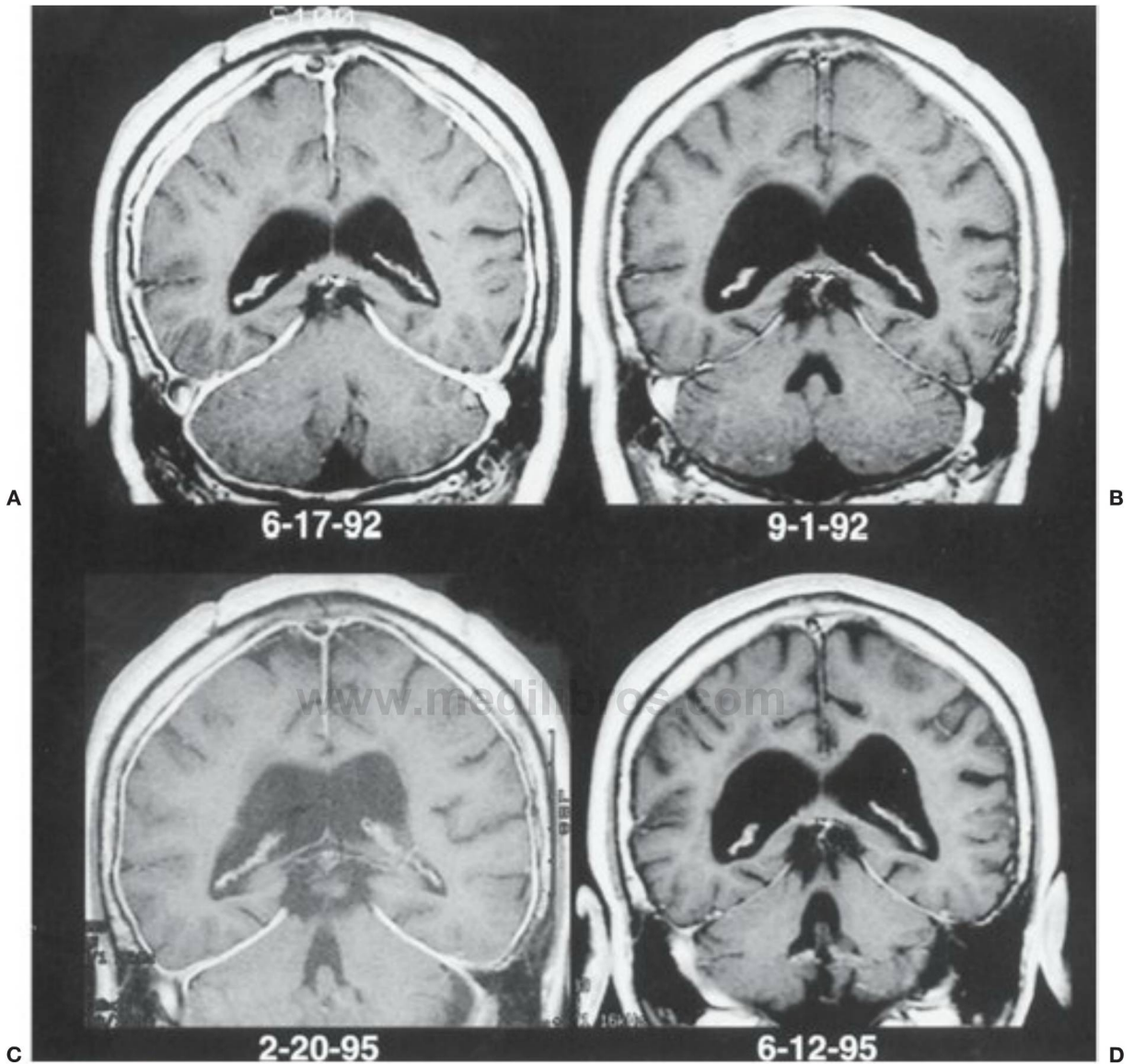


FIGURA 73.1 Las imágenes coronales con gadolinio potenciadas en T1 en un paciente con una derivación hiperfuncionante de líquido cefalorraquídeo y cefalea por hipotensión intracraneal demuestran engrasamiento y realce paquimeníngeo difuso (A) que se resuelve tras revisar la derivación y la desaparición de la cefalea (B). El paciente presentó síntomas recurrentes y alteración de la imagen después de la revisión de la derivación (C) que se resolvieron después de una nueva revisión (D). (Reproducida con permiso de: Mokri, B., Piepgras, D. G. y Miller, G. M. 1997, «Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancements», *Mayo Clin Proc*, vol. 72, págs. 400-413.)

cualquier otro defecto de la base del cráneo. La rinorrea, y especialmente la otorrea de LCR, puede no ser evidente para el paciente, cuyas molestias pueden ser una cefalea postraumática o postoperatoria. Las fugas de LCR a través del cráneo pueden producirse espontáneamente por un aumento de la presión intracraneal o por un tumor que erosiona la base del cráneo. Esto se produce con mayor frecuencia

alrededor de la región de la lámina cribiforme, donde el hueso es más fino. Las fugas de LCR pueden identificarse por cisternografía con radioisótopos. Las fugas de LCR a través de los senos nasales pueden detectarse colocando tampones de algodón numerados en la nariz, junto a los orificios de drenaje de los senos. La radiactividad de los tampones permite identificar el seno a través del que se escapa el

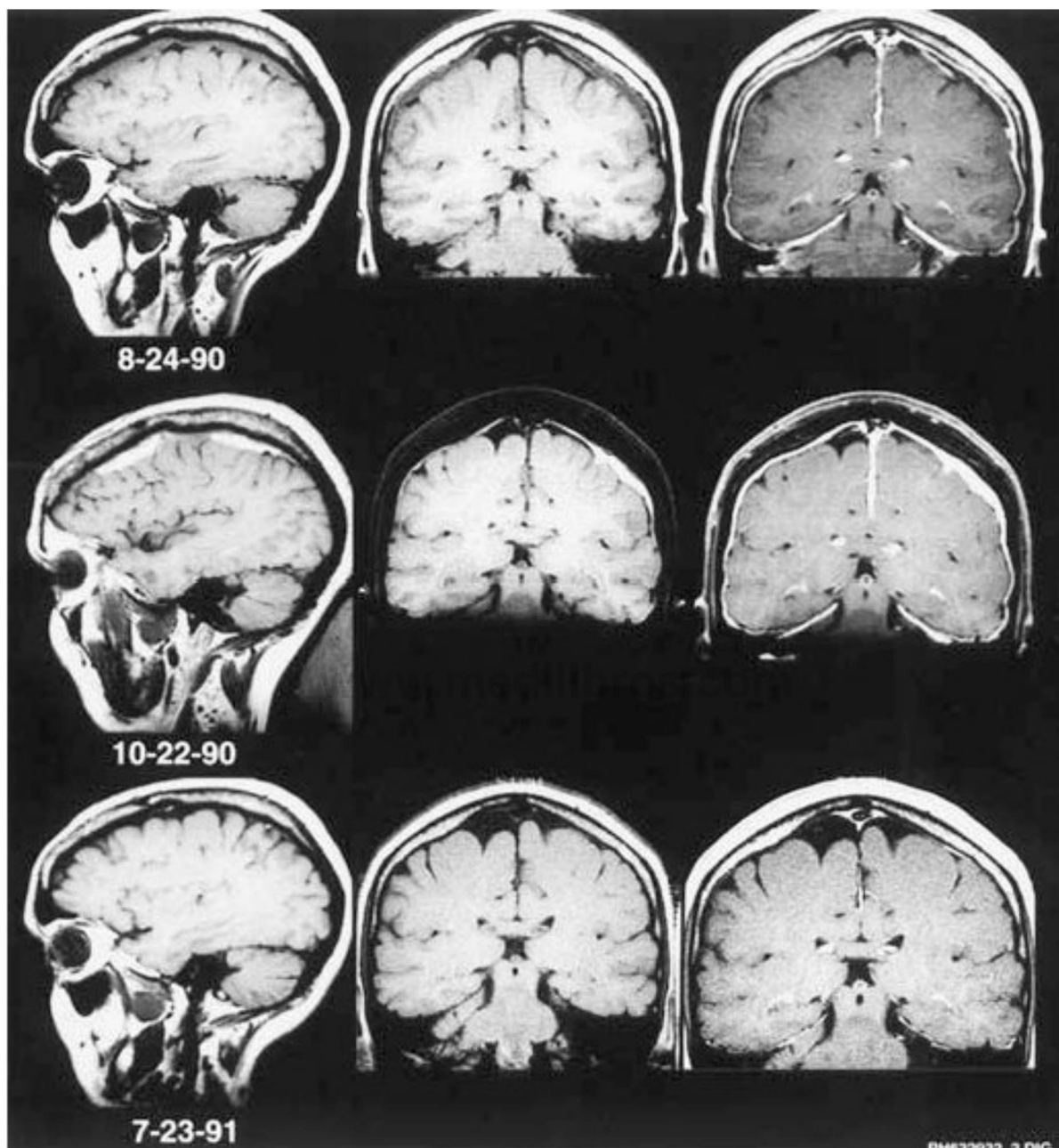


FIGURA 73.2 Imágenes sagitales y coronales con gadolinio potenciadas en T1 en un paciente con cefalea por hipotensión espontánea del LCR demuestran una acumulación subdural y realce paquimeníngeo (*fila superior*) con loculación y progresión de la acumulación subdural (*fila intermedia*). La *fila inferior* demuestra la resolución de la acumulación subdural y de la captación meníngea tras la corrección de la fuga de LCR y la resolución de la cefalea. (Reproducida con permiso de: Mokri, B., Piepgras, D. G. y Miller, G. M. 1997, «Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement», *Mayo Clin Proc*, vol. 72, págs. 400-413.)

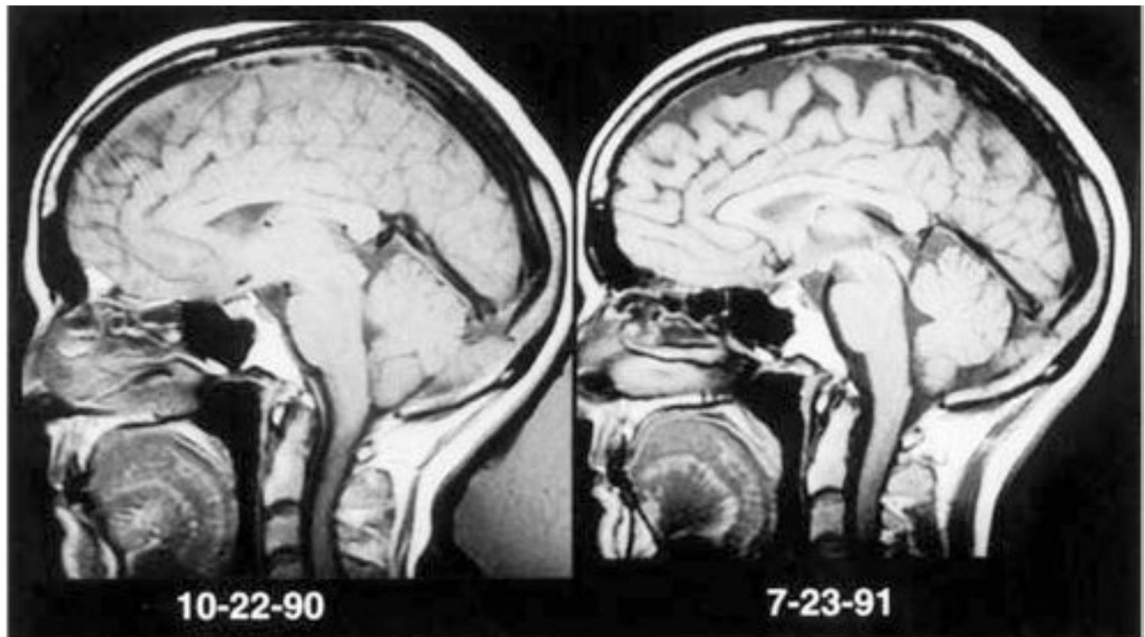


FIGURA 73.3 Imágenes sagitales potenciadas en T1 de resonancia magnética (RM) que demuestran un descenso de las amígdalas del cerebelo y un apiñamiento de las estructuras de fosa posterior en un paciente con cefalea por hipotensión intracraneal espontánea. Tras la resolución de los síntomas, la fosa posterior recupera su estado normal. (Reproducida con permiso de: Mokri, B., Plepgras, D. G. y Miller, G. M. 1997, «Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement», *Mayo Clin Proc*, vol. 72, págs. 400-413.)

líquido. No es fácil identificar la otorrea de LCR si el líquido drena por la trompa de Eustaquio y el tímpano está intacto. La gammagrafía con instilación de un marcador radiactivo por punción lumbar permite identificar la fuga. El tratamiento normalmente es la reparación quirúrgica del hueso y del defecto meníngeo.

Hipertensión intracraneal idiopática

Los síntomas más característicos de la hipertensión intracraneal idiopática (*pseudotumor cerebri*) son cefalea, oscurecimiento temporal de la visión, tinnitus pulsátil y diplopia. La cefalea no es un síntoma demasiado específico de este trastorno y suele ser más intensa al despertar y agravarse al realizar alguna actividad. Los oscurecimientos de la visión son consecuencia directa del papiledema producido por la hipertensión intracraneal. Si en la RM no se observa ninguna masa intracraneal, obstrucción de los ventrículos cerebrales o trombosis de un seno venoso dural, puede realizarse una manometría por punción lumbar para confirmar valores de presión del LCR elevados. La extracción de LCR para conseguir valores de presión de salida normales alivia la cefalea y sirve como medida temporal para prevenir el oscurecimiento de la visión. El tratamiento de la hipertensión intracraneal idiopática a largo plazo se discute en el Capítulo 63.

Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo

Existe un síndrome transitorio caracterizado por episodios repetidos de cefalea, déficit neurológico reversible y pleocitosis del

LCR, que originalmente recibió el nombre de *síndrome migrañoso con pleocitosis del LCR*. Algunos autores han utilizado también otros términos como cefalea con déficits neurológicos y linfocitosis del LCR (Berg y Williams, 1995) y pseudomigraña secundaria con síntomas neurológicos temporales y pleocitosis linfocitaria (Gómez-Aranda et al, 1997). Es un síndrome autolimitado que se caracteriza por la aparición de uno o más episodios de déficits neurológicos en grado variable, acompañados de cefalea de intensidad leve a moderada y, en algunas ocasiones, fiebre. Los episodios suelen durar horas y el síndrome entre 1 y 70 días. El LCR presenta pleocitosis linfocitaria con recuentos de 10 a más de 700 cél/mm, aumento de la concentración de proteínas en el LCR, y, en algunos casos, también aumento de la presión de salida del LCR. Las imágenes obtenidas por TC y RM son normales, pero los electroencefalogramas suelen mostrar enlentecimiento focal o difuso. Las pruebas de microbiología son negativas. Se desconoce la etiología de este síndrome, aunque se piensa que pueda deberse a una respuesta inmunitaria a una infección vírica. No existe ningún tratamiento que altere el curso autolimitado de este síndrome. De modo opuesto a este síndrome, la meningitis de Mollaret se caracteriza por la aparición repetida de episodios de meningitis aséptica con fiebre (v. Capítulos 57B y 77). Los episodios se presentan separados por un espacio de tiempo que oscila entre varios meses y años, y no se acompañan de síntomas neurológicos focales. El examen del LCR revela pleocitosis con predominio de neutrófilos durante las primeras 24 horas y «células endoteliales» grandes (células de Mollaret) identificadas como monocitos.

Cefalea atribuida a un traumatismo de cabeza o cuello

Hematoma subdural

La hemorragia en el espacio subdural generalmente se debe al desgarro de una o más venas que cruzan el espacio para llegar a los senos venosos, especialmente el seno sagital. La mayoría de hematomas subdurales se producen sobre la convexidad de los hemisferios cerebrales, pero pueden producirse en la fosa posterior o ser adyacentes al tentorio. Existen antecedentes de traumatismo craneal en el 50-80% de los pacientes. Los hematomas subdurales crónicos pueden causar cefalea por el agrandamiento de la lesión, sin signos neurológicos graves durante un tiempo considerable. Durante semanas o meses pueden producirse cambios de personalidad, alteraciones de las capacidades cognitivas, demencia subaguda y síntomas inespecíficos, como mareo y somnolencia excesiva. Pueden producirse crisis focales, debilidad focal o cambios sensitivos y, en última instancia, un descenso del nivel de consciencia. Los síntomas del hematoma subdural crónico, como la cefalea, pueden fluctuar y producirse de forma intermitente. Las manifestaciones cerebrales episódicas pueden parecer episodios isquémicos transitorios. La cefalea es el síntoma más común y con frecuencia es un dolor bitemporal intenso. La cefalea por un hematoma subdural es más común en personas jóvenes, que tienen menos atrofia cerebral que los pacientes ancianos. En presencia de atrofia, puede acumularse un hematoma mayor antes de que traccione y deforme estructuras sensibles al dolor. Debe considerarse un hematoma subdural en un anciano con cefaleas de inicio reciente. Una vez sospechado, debe realizarse una TC o RM. El tratamiento de los hematomas subdurales se describe en el Capítulo 54B. Las cefaleas tienden a resolverse una vez drenada la lesión o cuando se absorbe espontáneamente.

Dado que un traumatismo craneal con frecuencia se acompaña de un traumatismo cervical, no se debe pasar por alto una posible lesión ósea con inestabilidad de la columna. Es adecuado realizar radiografías de la columna cervical con imágenes de la odontoides. En algunos casos también puede necesitarse una TC o RM.

Las cefaleas, el mareo, los problemas de concentración, la irritabilidad, el descenso de la libido y la fatiga son problemas comunes después de un traumatismo craneal (Keidel y Ramadan, 2006). Un traumatismo craneal grave, que origina un daño cerebral mayor, causa cefalea postraumática con menor frecuencia que lesiones craneales aparentemente menores. Esta diferencia puede ser más aparente que real porque el paciente con una lesión grave puede tener otros síntomas y la cefalea ser el menos importante de los problemas. La cefalea es bastante más común después de accidentes industriales y de tráfico que después de un traumatismo durante la realización de actividades deportivas o en casos en que no existe una demanda legal con fines compensatorios. Algunos autores afirman que el síndrome postraumático es una neurosis que persiste hasta que se resuelve por compensación y que no se observa en profesionales ni gerentes ni después de un traumatismo craneal grave.

La cefalea que se produce como parte del síndrome postraumático (o posterior a la conmoción) puede ser generalizada y parecer una cefalea de tipo tensional, localizarse en el lugar del traumatismo o ser hemicraneal y parecer una migraña. La exploración física en general no revela datos de interés, aunque con frecuencia se encuentra dolor a la palpación del cráneo y disminución del movimiento de la columna cervical. La exploración por TC pocas veces muestra alteraciones, aunque ocasionalmente se encuentran hematomas subdurales imprevisibles. La RM de los pacientes con traumatismos craneales ha mos-

trado una incidencia superior a la esperada de hematomas extracerebrales pequeños, contusiones corticales previamente no detectados y cambios indeterminados del parénquima cerebral. Otras observaciones que confirman la base orgánica del síndrome postraumático son que los hallazgos EEG con frecuencia son anormales y existen alteraciones transitorias o crónicas en las respuestas evocadas visuales y las respuestas evocadas del tronco encefálico en algunos sujetos.

Es difícil tratar el síndrome postraumático y la cefalea postraumática. Es básico que el médico anime al paciente, le tranquilice y adopte una actitud receptiva. Pueden necesitarse todos los tratamientos útiles para la cefalea de tipo tensional, la migraña, la neuralgia occipital y las distensiones cervicales. La fisioterapia, la biorretroalimentación y la psicoterapia pueden ser útiles. El tratamiento farmacológico puede incluir analgésicos (no opioides), antiinflamatorios no esteroideos (AINE)⁺ y antidepresivos. Los antidepresivos tricíclicos y la gabapentina pueden ser especialmente útiles.

La recuperación del síndrome postraumático, incluida la cefalea, puede retrasarse significativamente. La mayoría de pacientes que siguen teniendo cefaleas más de 2 meses después del traumatismo, siguen teniendo las durante 1-2 años (Ramadan y Láinez, 2006). El tratamiento puede ser difícil y los resultados, decepcionantes.

El síndrome postraumático puede ser más común cuando los pacientes creen que la evaluación clínica inicial ha sido incompleta. El temor del paciente y el de los familiares es que se haya pasado por alto una fractura de cráneo o una lesión cerebral. Los médicos saben que una fractura del cráneo generalmente no es importante salvo que esté deprimida o produzca una fuga de LCR, pero una lesión craneal o una fractura del cráneo tienen consecuencias graves para el paciente. Por tanto, los médicos de urgencias y otros que atienden a los pacientes por un traumatismo craneal deben realizar una exploración completa, realizar las pruebas radiológicas que parezcan indicadas y, después, si es adecuado, garantizar al paciente que no se ha producido ningún daño grave. Si la historia incluye un período de inconsciencia o si existe una simple fractura de cráneo, debe aconsejarse un período limitado de reposo en cama seguido de una vuelta gradual a la plena actividad. No deben pasarse por alto las lesiones de la columna cervical en el paciente con un traumatismo craneal.

La cefalalgia disautonómica postraumática suele seguir a una lesión cervical, con frecuencia un traumatismo cerrado. El paciente desarrolla una cefalea pulsátil unilateral, midriasis ipsolateral y sudoración facial. La hiperactividad del sistema simpático cervical parece inducido por la lesión cervical. Este infrecuente síndrome responde al tratamiento con propranolol. Un traumatismo craneal menor, como el producido por una pelota de fútbol en la cabeza, puede ir seguido rápidamente de una cefalea indistinguible de la migraña. Este síndrome puede producirse repetidamente con otros traumatismos craneales menores. Un traumatismo craneal puede seguirse de episodios recurrentes de migraña, incluso en ausencia de una historia de cefaleas similares.

Cefalea de origen infeccioso

La inflamación de cualquier estructura del cráneo sensible al dolor puede causar cefalea. La cefalea es el principal síntoma en la meningitis y la meningoencefalitis. Las características de la cefalea dependen de si es una infección aguda o crónica. La cefalea en la meningitis aguda es de intensidad elevada y se acompaña de rigidez de nuca y otros signos clásicos de meningitis, como fotofobia e irritabilidad. El dolor es generalmente retroorbitario y se agrava con el movimiento de ojos. La meningitis crónica por hongos o infección tuberculosa puede producir cefalea que puede ser intensa y persistente. La cefalea

no es específica de una infección intracraneal, pero debe considerarse en el diagnóstico diferencial, especialmente, en pacientes inmunodeprimidos. El diagnóstico sólo puede confirmarse con un examen del LCR. El diagnóstico de una meningitis granulomatosa crónica sarcoidosa puede requerir biopsia de las meninges basales. La meningitis se trata con detalle en el Capítulo 57.

La sinusitis, la mastoiditis, los abscesos epidurales e intraparenquimatosos y la osteomielitis del cráneo pueden producir cefalea focal y generalizada. La sospecha del diagnóstico suele proceder de la asociación de síntomas y signos. Tras una craneotomía, el aumento del dolor y la tumefacción observada en el punto de intervención pueden ser consecuencia de osteomielitis del colgajo óseo. En la radiografía simple se observa que el hueso infectado presenta el característico aspecto moteado. En estos casos debe extirparse el colgajo.

La meningitis de Mollaret es poco frecuente, recurrente y estéril (v. Capítulos 57B y 77). La respuesta celular del LCR incluye aparición de células epitelioides grandes (células de Mollaret). La patogénesis de esta entidad es desconocida pero se cree que podría estar relacionada con el herpes simple (Jensenius et al, 1998). Es un trastorno que se presenta de forma recurrente durante meses o años. Cada episodio se acompaña de cefalea, signos de meningitis y ligero aumento de la temperatura corporal (fiebre). El tratamiento en estos casos es básicamente sintomático.

Cefalea por vasculopatía craneal o cervical

Aneurismas y malformaciones arteriovenosas y cefalea en estallido

Los aneurismas intracraneales pocas veces son responsables de cefalea excepto en caso de rotura. El rápido crecimiento de un aneurisma puede producir dolor local por presión sobre alguno de los pares craneales, especialmente sobre el nervio oculomotor, o sobre otras estructuras sensibles al dolor, algo habitual en el caso de aneurismas de la arteria carótida y de las arterias comunicantes posteriores. El crecimiento de un aneurisma puede producirse poco antes de su rotura, razón por la cual la detección de dolor a nivel local debe considerarse un signo importante. Los aneurismas cerebrales no son responsables de cefaleas recurrentes de tipo migrañoso, aun cuando la cefalea sólo afecta a uno de los hemisferios cerebrales. La prevalencia de la migraña en pacientes con hemorragia subaracnoidea por rotura de aneurisma es similar a la prevalencia de migraña en la población general.

No es frecuente que las malformaciones arteriovenosas (MAV) del parénquima cerebral causen dolor previamente a su rotura. Algunas lesiones de gran extensión pueden asociarse a cefalea pulsátil ipsilateral o bilateral pero rara vez dan lugar a un síndrome similar a la migraña. Puede sospecharse la existencia de MAV cuando se detecte un soplo craneal o en pacientes con migraña, crisis epilépticas y déficits neurológicos focales. Probablemente, la prevalencia de cefalea en pacientes con MAV no sea mayor a la prevalencia de cefalea en la población general.

Durante un tiempo se creyó que las cefaleas de tipo migrañoso que afectaban sólo a uno de los lados de la cabeza podían ser producidas por un aneurisma o una MAV. Hoy día, la duda de pacientes y médicos sobre la posibilidad de que la cefalea recurrente sea causada por un aneurisma o una MAV se puede resolver fácilmente mediante RM o angiografía por resonancia magnética (ARM). La probabilidad de detectar un aneurisma o una MAV responsable de cefalea recurrente o persistente con estas técnicas es elevada. Tanto los aneurismas como las MAV pueden presentar sangrados de poca intensidad.

Estos sangrados, que pueden ser recurrentes, pueden causar uno o más episodios de cefalea centinela. Éstas son de inicio brusco, moderada intensidad y corta duración.

Deberá realizarse un estudio etiológico en los pacientes que presenten por primera vez cefalea o bien cuando un paciente con cefalea previas refiere haber sufrido «el peor dolor de cabeza de su vida» o cuando la cefalea se acompaña de rigidez o dolor de nuca, síntomas neurológicos transitorios (p. ej., parálisis del músculo extraocular) o fiebre. Se realizará una TC cuando se sospeche un episodio hemorrágico centinela o cuando los pacientes describan un episodio de cefalea en estallido reciente para determinar la presencia o no de sangre en las cisternas subaracnoideas. Si los resultados son normales pero se mantiene la sospecha, se realizará un examen del LCR. Cuando el LCR es hemorrágico o xantocrómico, o aunque el resultado sea negativo pero todavía persista la sospecha de hemorragia, se recomienda realizar una ARM o una angiografía cerebral.

El término *cefalea en estallido* describe una cefalea de gran intensidad e inicio súbito (segundos) sin aviso previo similar «al estruendo de un trueno». Se realizará una evaluación urgente en todo paciente que describa cefalea intensa de aparición súbita ante la posibilidad de que se trate de una hemorragia subaracnoidea como se describió anteriormente. La cefalea en estallido se puede presentar también en pacientes con trombosis de los senos venosos cerebrales, disección arterial cervicocefálica, apoplejía de la hipófisis, crisis hipertensiva aguda, hipotensión intracraneal espontánea, meningitis, infartos embólicos cerebelosos y síndromes de vasoconstricción cerebral reversible (Calabrese et al, 2007; Schwedt et al, 2006). Todas estas entidades están asociadas a una morbilidad neurológica importante y pueden ser difíciles de detectar en una TC inicial, insistiendo, por tanto, en la necesidad de realizar una RM y ARM/flebografía por resonancia magnética (ERM) en este grupo si los resultados de las pruebas iniciales son negativos. Por último, si no se ha encontrado ninguna causa subyacente, se tratará de una cefalea primaria en estallido.

Se ha debatido ya en varias ocasiones si un aneurisma cerebral *sin rotura* puede causar cefalea en estallido o no. Los resultados obtenidos en varios estudios prospectivos realizados en pacientes con cefalea en estallido y examen neurológico, estudios de LCR y TC normales indican que estos pacientes no suelen presentar aneurismas intracraneal sintomático. Se realizarán estudios adicionales o no en función de otras manifestaciones que indiquen la existencia de un trastorno subyacente (Schwedt et al, 2006).

Hemorragia subaracnoidea

La rotura de un aneurisma intracraneal o una MAV da lugar a una hemorragia subaracnoidea con afectación o no del parénquima cerebral. La cefalea por hemorragia subaracnoidea aparece generalmente de manera explosiva y es muy intensa. Los sujetos que superan uno de estos episodios describen que habían creído recibir algún tipo de golpe en la cabeza. En muy poco tiempo, la cefalea es generalizada y el dolor puede afectar a la nuca y la espalda. Puede haber pérdida de consciencia posterior, pero la mayoría de pacientes permanece en estado de alerta y pueden comunicar el dolor tan intenso que sufren. Es frecuente que el paciente presente vómitos, hecho que contribuye a aumentar todavía más el dolor. La sangre intraventricular, la afectación de las estructuras medias y la presencia de sangre en las cisternas basales favorecen la hidrocefalia, que a su vez empeora la cefalea.

El diagnóstico es fácil de sospechar y puede confirmarse al observar sangre en las cisternas subaracnoideas o el parénquima después de realizar una TC simple. También puede observarse hidrocefalia precoz.

Cuando la presencia de sangre en el espacio subaracnoideo según muestra la TC sea inequívoca, no se requiere ni se recomienda una punción lumbar porque la disminución de la presión del LCR podría causar herniación cerebral y, aunque la probabilidad sea baja, inducir el sangrado del aneurisma. Una vez demostrada una hemorragia subaracnoidea, suele ser necesaria una angiografía cerebral. En el Capítulo 55C se detallan el momento adecuado para realizarla y el tratamiento posterior.

La administración de analgésicos por vía parenteral es necesaria en la mayoría de las ocasiones para aliviar el dolor intenso de una cefalea secundaria a una hemorragia subaracnoidea. El tratamiento debe procurar interferir lo menos posible con el estado de consciencia, la respiración y los signos vitales como el tamaño y la reactividad de las pupilas. La administración de codeína parenteral se utiliza con frecuencia. El fenobarbital puede administrarse para inducir sedación en los pacientes en que el dolor no les permite descansar. Las cefaleas secundarias a una hemorragia subaracnoidea pueden ser persistentes y durar entre 7 y 10 días. Rara vez se produce una cefalea diaria crónica que dure meses o años.

La cefalea por hemorragia subaracnoidea empeora con el movimiento y va acompañada de fotofobia y fonofobia. Por este motivo, es necesario que mientras el paciente esté ingresado, la habitación permanezca tranquila y a oscuras y que se le moleste lo mínimo posible. Debe reducirse al máximo el esfuerzo para defecar y evitarse los vómitos o la tos.

La hemorragia y la cefalea por MAV son de características similares a la cefalea por rotura de un aneurisma en el círculo de Willis.

Hemorragia parenquimatosa

Hasta la aparición de la TC se creía que los accidentes vasculares cerebrales por hemorragia cerebral estaban asociados a cefalea intensa y que los accidentes vasculares cerebrales isquémicos no solían producir dolor. Sin embargo, con las modernas técnicas se ha visto que el infarto cerebral con frecuencia es doloroso y que la hemorragia cerebral puede ser indolora. A pesar de estas advertencias, una hemorragia cerebral o del cerebelo puede producir cefalea de inicio brusco e intensidad creciente. Las masas intraparenquimatosas producen cefalea por tracción, por deformación y desplazamiento de estructuras vasculares, neuronales o de las meninges sensibles al dolor. A medida que el hematoma aumenta de tamaño, éste puede interferir con la circulación del LCR y originar el aumento de la presión intracraneal. El dolor inicial producido por una hemorragia cerebral es ipsolateral, pero puede generalizarse en caso de hidrocefalia y elevación de la presión intracraneal. La rotura de un hematoma en el espacio subaracnoideo o la entrada de sangre en las cisternas basales a través de los circuitos por donde circula el LCR origina el aumento de la intensidad de la cefalea y se asocia a rigidez de nuca y a otros signos de irritación meníngea.

La hemorragia parenquimatosa cerebral o cerebelosa puede ser secundaria a hipertensión, diátesis hemorrágica (incluida la producida por administración de anticoagulantes), arteritis y angiopatía cerebral, o un aneurisma o una MAV como ya se discutió anteriormente (v. Capítulo 55B). Los infartos y los tumores cerebrales primarios o secundarios, así como una región con cerebritis como ocurre en la encefalitis por herpes simple, pueden complicarse con una hemorragia dentro de la propia lesión. La cefalea puede ser un síntoma de la lesión o de un empeoramiento de la misma por sangrado. Prácticamente sin excepción, la cefalea por hemorragia intraparenquimatosa aparece de manera aguda o subaguda y no permite identificar la naturaleza exacta de la enfermedad de base. La cefalea asociada a signos cerebrales o del cerebelo focales o generalizados requiere estudios adicionales con TC simple.

Las hemorragias del cerebelo, que representan un 10% de las hemorragias intraparenquimatosas, pueden causar un cuadro clínico grave. Un hematoma de rápido crecimiento en el cerebelo comprime algunas estructuras cerebrales vitales, obstruye la salida de LCR desde los ventrículos cerebrales y produce cefalea occipital, seguida rápidamente de vómitos, alteración del estado de consciencia y trastorno de algunas de las funciones del tronco del encéfalo, el cerebelo y los pares craneales. Las hemorragias cerebelosas son una urgencia neurológica y en ocasiones neuroquirúrgica. Se realizará una TC lo antes posible. La eliminación del hematoma, con o sin drenaje ventricular, puede ser la única alternativa para salvar la vida del paciente.

El tratamiento de los hematomas intracerebrales se describe en el Capítulo 55B.

Isquemia cerebral

Un infarto cerebral, de tipo embólico o trombótico, puede producir cefalea. La localización del dolor no es un factor determinante para localizar la zona vascular afectada. Algunos estudios indican que la probabilidad de que un infarto cortical se acompañe de cefalea es más elevada que en un infarto cerebral en zonas profundas de los hemisferios cerebrales. La cefalea puede ser continua o pulsátil y es muy poco frecuente que sea explosiva o tan grave como en el caso de una hemorragia subaracnoidea. La zona infartada responsable del dolor es como mínimo de moderado tamaño, aunque el 40% de los pacientes con episodios isquémicos que se resuelven antes de las 24 horas, por definición llamados episodios isquémicos transitorios (AIT), pueden experimentar una cefalea transitoria, y en general es de escasa entidad. Algunos estudios indican que la isquemia en zonas irrigadas por la carótida generalmente produce dolor frontotemporal, y que el dolor en una isquemia vertebrobasilar suele localizarse a nivel occipital.

Un 10% de los pacientes presentan cefalea centinela en las semanas o meses previos al accidente cerebral isquémico.

En los casos en los que un infarto cerebral o en el cerebelo tiene un efecto masa significativo por producción de edema, la cefalea todavía puede ser más intensa. La obstrucción del sistema ventricular origina hidrocefalia y aumenta la intensidad del dolor. El dolor puede ser pulsátil y empeorar con la actividad física o al mantener la cabeza en posición baja. A medida que disminuye el tamaño de la zona infartada y finaliza la fase de hiperemia, la cefalea suele desaparecer. La evolución de un infarto isquémico a infarto hemorrágico puede asociarse a un empeoramiento de la cefalea.

Las luces centelleantes, las alteraciones del campo de visión u otras alteraciones visuales pueden ser síntomas indicativos de enfermedad vascular cerebral. La migraña con aura, por su parte, también puede causar diversos tipos de alteraciones visuales antes de la fase de cefalea. Por este motivo, en la actualidad continúa siendo imposible diferenciar las alteraciones visuales producidas por la migraña de las producidas por enfermedades vasculares cerebrales más graves. El aura visual de la migraña es un fenómeno de tipo irritativo que origina alucinaciones visuales centelleantes, habitualmente en forma de zigzag, que pueden «verse» tanto con los ojos abiertos como cerrados. Este fenómeno se describe como escotoma positivo porque espontáneamente produce sensación de luz o color. Las alteraciones visuales secundarias a isquemia de la retina u otras estructuras implicadas en la visión causan pérdida de visión o un escotoma negativo (en estos casos, el escotoma no puede reconocerse a oscuras o con los ojos cerrados). Como otras tantas reglas en medicina, ésta tampoco se cumple en todos los casos. Una embolia en la arteria de la retina puede producir flashes brillantes y la isquemia calcarina puede, en

algunas ocasiones, causar un escotoma centelleante similar al de la migraña. El aura migrañosa suele avanzar por el campo visual durante varios minutos y generalmente precede a la cefalea en un intervalo de tiempo. En el caso de isquemia la relación entre las alteraciones visuales y la cefalea es más variable.

Oclusión y disección de la arteria carótida y la arteria vertebral

La oclusión de la porción cervical de la arteria carótida puede causar cefalea a través de varios mecanismos. A consecuencia del infarto cerebral puede aumentar la presión intracraneal. La cefalea ipsilateral puede ser consecuencia de la vasodilatación de los vasos colaterales dentro y alrededor de la órbita. La cefalea por oclusión de la carótida puede estar asociada a síndrome de Homer parcial e ipsilateral. Una hipofunción simpática puede ser consecuencia de una interferencia con las fibras simpáticas cercanas a la arteria carótida interna en el trayecto de ascensión desde el ganglio cervical superior hasta estructuras intracraneales. Una combinación de cefalea, síndrome de Homer ipsilateral y hemiparesia contralateral suele tener su origen en una oclusión de la arteria carótida.

Las disecciones arteriales cervicocefálicas son el resultado de la salida de sangre a través de un desgarró de la capa íntima hacia el interior de una arteria, habitualmente penetrando la capa media. La disección puede producir distintos resultados, entre ellos la formación de un hematoma intramural que comprime la luz del vaso hacia un lado y éste se estrecha e incluso puede originar su oclusión. La disección del hematoma intramural en una zona más distal en la luz verdadera formará dos canales paralelos y la expansión del hematoma intramural hacia la capa adventicia causará una dilatación aneurismática. Hay factores intrínsecos que predisponen a la disección

como la displasia fibromuscular, la necrosis medial quística y la asociación con el síndrome de Marfan y de Ehlers-Danlos. Los factores extrínsecos, por ejemplo un traumatismo de poca importancia, pueden influir cuando su efecto se suma al de arterias con estructura alterada. En algunas ocasiones, un traumatismo craneocervical grave es el responsable de la disección.

La manifestación inicial de la disección de la carótida interna en la mayoría de pacientes suele ser dolor (cefalea, dolor facial o cervical), generalmente ipsilateral en relación a la disección aunque en una minoría de casos puede ser bilateral. En algunos pacientes los síntomas iniciales pueden ser isquemia cerebral o retiniana. Los síndromes clínicos más habituales en pacientes con disección de la carótida son: 1) dolor hemirraneal con parálisis oculosimpática ipsilateral; 2) dolor hemirraneal y síntomas tardíos de isquemia cerebral focal, o 3) parálisis de los pares craneales inferiores, generalmente acompañadas de cefalea ipsilateral o dolor facial.

Los síntomas más frecuentes de una disección vertebral son la cefalea y el dolor cervical. El síndrome observado con mayor frecuencia consiste en cefalea con o sin dolor cervical, seguido al poco tiempo de síntomas de isquemia focal del SNC.

En la mayoría de ocasiones, la RM y la ARM permiten confirmar el diagnóstico. En el lugar de la disección, la luz de la arteria aparece como un círculo oscuro de vacío de flujo de diámetro más pequeño que el vaso original y el coágulo intramural tiene aspecto de media luna hiperintensa o círculo (en ambas imágenes potenciadas en T1 y T2) que rodea el vacío de flujo (Fig. 73.4). Se recomienda no utilizar la angiografía con catéter (Mokri, 2002).

La duración del dolor por disección cervicocefálica es variable y puede requerir el tratamiento con analgésicos potentes. Habitualmente se administran antiagregantes plaquetarios o anticoagulantes si hay evidencia de embolización distal.

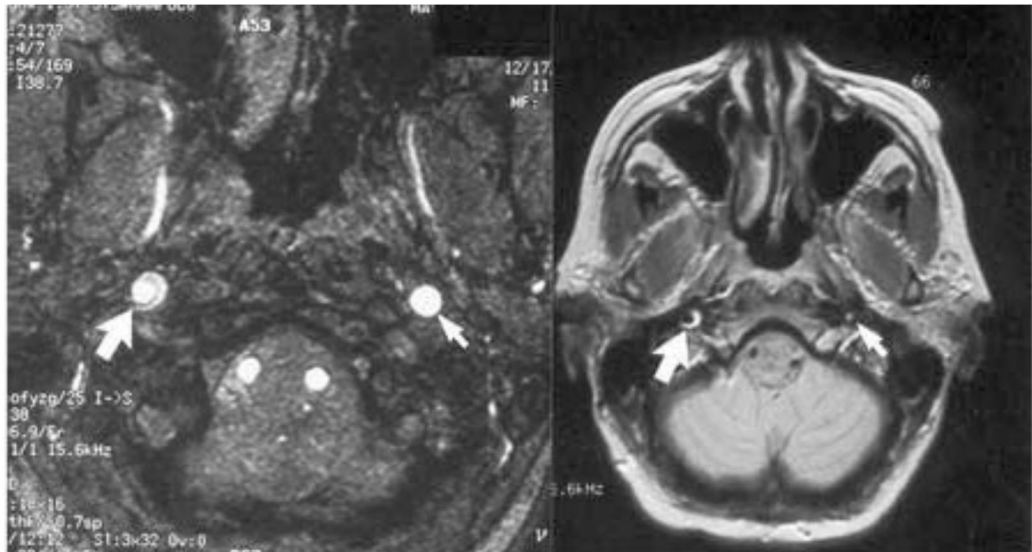


FIGURA 73.4 Imágenes de resonancia magnética de un paciente con disección de la arteria carótida interna derecha. La *flecha grande* de cada imagen señala la arteria carótida interna derecha, en la que se observa una reducción del diámetro en comparación con la arteria carótida interna izquierda (*flechas pequeñas*) y una luz vascular más estrecha. El vacío de flujo está rodeado por una estructura en forma de semiluna hiperintensa que representa al hematoma intramural.

Arteritis de células gigantes

La arteritis de células gigantes es un tipo de vasculitis conocida también como *arteritis de la temporal*, *arteritis craneal*, *arteritis granulomatosa*, *polimialgia arterítica* y *enfermedad de Horton* que afecta a personas de edad avanzada. Es una de las causas de cefalea de mal pronóstico en personas mayores. Si no se diagnostica a tiempo ni se trata puede causar ceguera permanente. El motivo más frecuente por el que consultan los pacientes con arteritis de la temporal al neurólogo es la cefalea de causa desconocida.

Síntomas clínicos

Las manifestaciones clínicas de la arteritis de células grandes son resultado de la inflamación de las arterias de medio y gran calibre. En la Tabla 73.2 se resumen los síntomas que se observaron en un grupo de 166 pacientes examinados en la Clínica Mayo entre los años 1981 y 1983. La cefalea fue el síntoma más común, experimentado por el 72% de los pacientes, y el síntoma inicial en el 33% de ellos. La cefalea en la mayoría de ocasiones es pulsátil y muchos de los pacientes refieren dolor en el cuero cabelludo. La cefalea, a pesar de ser generalizada en la mayoría de casos, está asociada a dolor focal intenso a la palpación de la arteria temporal superficial o, en menor frecuencia, de la arteria occipital. Una tercera parte de los pacientes con cefalea no presenta ningún signo objetivo de inflamación de la arteria temporal superficial.

Más de la mitad de los pacientes con arteritis de células gigantes presentan polimialgia reumática. Esta es el síntoma inicial en

el 25% de ellos. La polimialgia reumática se caracteriza por dolor de las articulaciones proximales y axiales, mialgias proximales y rigidez matutina frecuente. Un 56% de los pacientes presentan fatiga y malestar general, que son también los síntomas iniciales en el 20% de los pacientes.

La claudicación de la mandíbula es habitual y es el síntoma inicial en el 4% de los pacientes. La claudicación de la lengua es menos frecuente. Algunos pacientes pueden presentar tos no productiva o dolor de garganta.

Uno de los síntomas de peor pronóstico en la arteritis de células gigantes es la amaurosis fugaz porque sin tratamiento el 50% de los pacientes afectados acaban desarrollando ceguera total o parcial. El 10% de los pacientes estudiados en la Clínica Mayo presentaron amaurosis fugaz, bilateral en el 35% de los casos. El 8% de los pacientes presentaba ceguera. La ceguera fue monocular en el 86% de los casos y sólo en el 14% fue precedida de amaurosis fugaz. En pacientes con arteritis de células gigantes no tratados la incidencia de ceguera permanente es aproximadamente del 40%. Puede aparecer diplopia horizontal o vertical.

El 14% de los pacientes presenta algún tipo de neuropatía: polineuropatía periférica (48%), mononeuropatía múltiple (39%) y mononeuropatía aislada (13%). El 8% de los pacientes presenta claudicación de extremidades que generalmente afecta a las superiores. Los AIT y los accidentes vasculares cerebrales ocurren en el 7% de los casos y afectan a la arteria carótida y vertebral en una relación de 2 a 1. Los pacientes pueden experimentar vértigo y pérdida de la audición en uno de los oídos. La mielopatía aguda, los estados agudos de confusión y el deterioro cognitivo subagudo no son frecuentes.

Hallazgos físicos

Los signos observados en la exploración física se relacionan con la afectación de varias arterias y el daño derivado del infarto hístico inducido por la vasculitis.

El 49% de los pacientes con arteritis de células gigantes confirmada histológicamente presenta signos superficiales de inflamación de la arteria temporal, entre los que se incluyen: eritema, dolor a la palpación, nódulos, pulso reducido o engrasamiento de la zona afectada. El 18% de los pacientes con signos de inflamación superficial de la arteria temporal no refieren cefalea. Aunque no es muy frecuente, algunos pacientes pueden sufrir necrosis del cuero cabelludo y de la lengua.

Casi una tercera parte de los pacientes presenta soplos arteriales o disminución del pulso. La carótida suele ser el vaso más afectado. Normalmente, las arterias de las extremidades superiores suelen estar más afectadas que las de las extremidades inferiores. Puede existir afectación vasculítica de la aorta o de alguna de sus ramas principales. Puede presentarse arteritis coronaria seguida de infarto de miocardio.

A nivel ocular los hallazgos pueden ser notables. Durante la amaurosis fugaz pueden observarse acumulaciones de sangre en las arteriolas de la retina. En casos de infarto del nervio óptico la pérdida de visión precede a los signos fundoscópicos de la neuritis isquémica óptica anterior hasta 36 horas como máximo. Durante la fase aguda se observa papiledema. La papila óptica es de color pálido y el defecto del campo visual, cuando es subtotal, tiende a ser altitudinal. El papiledema precede a la atrofia óptica.

El grado de parálisis de los músculos extraoculares puede fluctuar a diario. En algunas ocasiones puede aparecer paresia oclusosimpática (síndrome de Horner parcial).

TABLA 73.2		
Síntomas de la arteritis de células gigantes en 166 pacientes*		
SÍNTOMA	PACIENTES CON SÍNTOMAS (%)	PACIENTES EN LOS CUALES FUE EL SÍNTOMA PRINCIPAL (%)
Cefalea	72	33
Polimialgia reumática	58	25
Malestar, fatiga	56	20
Claudicación mandibular	40	4
Fiebre	35	11
Tos	17	8
Neuropatía	14	0
Dolor de garganta, disfagia	11	2
Amaurosis fugaz	10	2
Pérdida de visión permanente	8	3
Claudicación de las extremidades	8	0
Accidente Isquémico transitorio/infarto cerebral	7	0
Trastorno neurootológico	7	0
Escotoma centelleante	5	0
Claudicación de la lengua	4	0
Depresión	3	0,6
Diplopia	2	0
Adormecimiento de la lengua	2	0
Mielopatía	0,6	0

*Algunos pacientes presentaron más de un síntoma al inicio.
Datos de: Caselli, R. J., Hunder, G. G. y Whisnant, J. P. 1998, «Neurologic disease in biopsy-proven giant cell (temporal) arteritis», *Neurology*, vol. 38, págs. 352-359.

Pruebas de laboratorio

La alteración detectada con más frecuencia en la arteritis de células grandes es la elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) (media, 85 ± 32 mm en 1 hora con el método de Westergren), aunque los valores pueden ser normales (> 29 mm en 1 hora) en el 3% de los pacientes. Los niveles de proteína C reactiva en algunos pacientes son más sensibles que la ESR. En ellos, el seguimiento de la enfermedad puede hacerse mediante la determinación de los niveles de proteína C reactiva. Los pacientes suelen presentar anemia (valor de hemoglobina medio $11,7 \pm 1,6$ g/dl) y trombocitosis ligera (recuento de plaquetas medio $427 \pm 116 \times 10^3/\text{pl}$). Las α_2 -globulinas plasmáticas, la aspartato aminotransferasa sérica y la fosfatasa alcalina pueden estar aumentadas. Sin embargo, los resultados de las pruebas no son específicos de esta patología y es necesario hacer una biopsia de la arteria temporal para confirmar el diagnóstico.

Durante una angiografía cerebral puede observarse la existencia de vasculitis de la arteria temporal superficial, de la arteria vertebral o de la arteria carótida de manera fortuita, pero éste no es un método demasiado sensible para este propósito. Hay estenosis y dilatación alternantes a lo largo de varios segmentos de la arteria temporal de varios centímetros de longitud, especialmente en la zona distal. En una angiografía de los vasos del arco de la aorta puede observarse una estenosis a lo largo de segmentos de gran longitud y oclusión de las arterias subclavia, braquial y axilar.

Fisiología

Los signos y síntomas que se manifiestan en la arteritis de células gigantes son consecuencia de la estenosis y oclusión arterial causadas por procesos inflamatorios sistémicos y locales. Algunos órganos terminales, como el nervio óptico, los músculos extraoculares, la médula espinal, los nervios periféricos y el cerebro pueden sufrir pequeños episodios isquémicos o infartos. En la amaurosis fugaz, la isquemia del

nervio óptico y de la retina son consecuencia de la acumulación de sangre en las arteriolas por afectación de la arteria oftálmica, la ciliar posterior o, en menor frecuencia, de las arterias centrales de la retina.

Anatomía patológica

Las características histopatológicas de la lesión arterial incluyen proliferación de la capa íntima y estenosis luminal secundaria, infiltrado de células mononucleadas en la membrana elástica interna, invasión y necrosis de la capa media con afectación panarterítica de células mononucleadas, formación de células gigantes con granulomas dentro del infiltrado de células mononucleadas, y trombosis intravascular en grado variable (Fig. 73.5). Se observan lesiones en la arteria a modo de parches (lesiones multifocales). Los largos fragmentos de arteria normales y no afectados están flanqueados por focos vasculíticos. El tratamiento con corticosteroides por vía oral puede modificar las características histopatológicas en pocos días y por este motivo los focos vasculíticos observados en un primer momento pueden presentar un aspecto normal o mostrar exclusivamente fibrosis de la capa íntima. Por ello, durante la biopsia de la arteria temporal superficial se obtendrán más de una muestra de tamaño relativamente grande (4-6 cm de longitud) y se realizarán múltiples cortes histológicos y, si es necesario, se realizará una biopsia bilateral. Si se cumplen las dos primeras condiciones, el 86% de los casos de arteritis de células gigantes es diagnosticado correctamente por biopsia.

El uso del término *arteritis temporal* puede inducir a pensar que la arteritis de células gigantes es una vasculitis focal que afecta a la arteria temporal superficial y sin demasiadas complicaciones. Sin embargo, hasta un tercio de los pacientes presenta una afectación de grandes arterias clínicamente significativa. Las causas de muerte por problemas vasculares más frecuentes son el infarto cerebral y el infarto de miocardio. La rotura de la aorta es poco frecuente. En los casos de muerte la gravedad y la frecuencia de afectación de la arteria

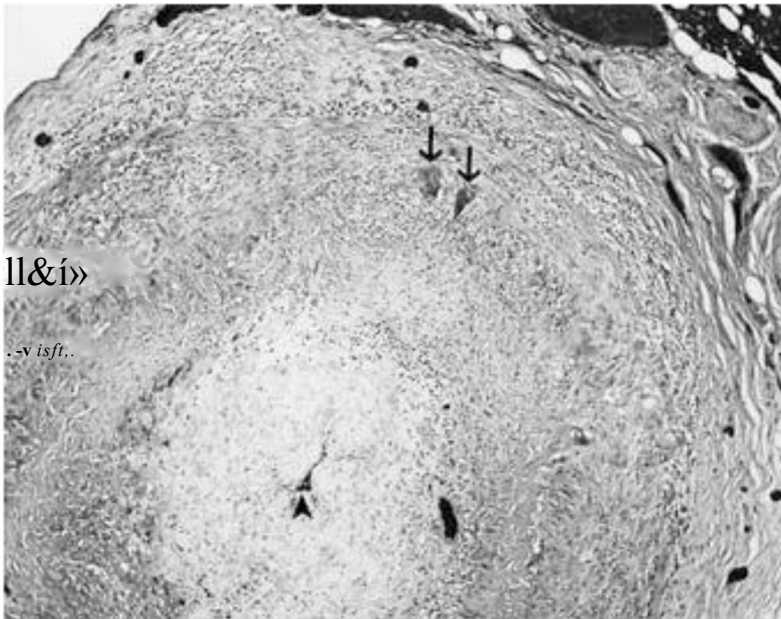


FIGURA 73.5 Sección transversal de la arteria temporal en la que se muestra una luz arterial estrecha (*punta de flecha*) y células gigantes (*doble flecha*) en relación a la lámina elástica (tinción con hematoxilina-eosina, X100). (Microfotografía cortesía de R. Jean Campbell, MBChB)

vertebral, oftálmica y ciliar posterior son las mismas que las de las arterias temporales superficiales. Los pacientes pueden presentar síndromes de neuropatía periférica y se ha demostrado infarto isquémico de los nervios periféricos por vasculitis en pacientes con mono-neuropatías agudas. Habitualmente no hay afectación de los vasos sanguíneos intracraneales.

Inmunología, etiología y patogénesis

La arteritis de células gigantes se considera una enfermedad autoinmunitaria de causa desconocida. Aunque es una vasculitis sistémica, la afectación focal en la arteritis de células gigantes es mayor que la de la poliarteritis nodosa. La vasculitis de células gigantes se caracteriza por la presencia de infiltrados de células mononucleadas con formación de células gigantes, hecho que indica que la inmunopatogénesis de ambas entidades es diferente. No se ha identificado ningún antígeno que permita explicar el tropismo observado en la arteritis de células gigantes, aunque se cree que la reacción directa del sistema inmunitario contra la lámina interna, ausente en los vasos cerebrales poco después de cruzar la duramadre, puede justificar el porqué de la afectación intracraneal reducida. Los linfocitos presuntamente sensibilizados contra el antígeno se infiltran a través de la lámina interna y liberan linfocinas que atraen al infiltrado de células mononucleadas. Los macrófagos activados liberan proteasas lisosomales y se transforman en células gigantes epitelioides y polinucleadas. Los linfocitos T, ya sea a través de las acciones de los linfocitos citotóxicos naturales o a través de la citotoxicidad celular dependiente de anticuerpos, también pueden intervenir. Se ha demostrado la presencia de anticuerpos y depósitos del complemento en la capa interna elástica que sugiere que los mecanismos humorales también pueden estar implicados en el proceso.

Epidemiología

En un estudio realizado en la población del condado de Olmsted, en Minnesota, se observó que la incidencia de arteritis de células gigantes en personas de 50 años o mayores incrementó de 5,1 a 17,4 casos por cada 100.000 personas y año durante un período de 25 años. Este incremento se atribuyó a la mayor vigilancia clínica y al aumento de casos diagnosticados. La prevalencia en personas de 50 o más años de edad a fecha de 1 de enero de 1975 era de 133 casos por cada 100.000 personas. La relación entre mujeres y hombres era de 3,7 a 1. La edad media de aparición de la patología era de 75 años (intervalo, 56-92 años).

Evolución y pronóstico

El inicio de la arteritis de células gigantes puede ser agudo (de modo similar a los pacientes con pérdida súbita transitoria o permanente de la visión), subagudo o crónico. Los síntomas perduran antes del diagnóstico una media de 1 mes, pero algunos pacientes pueden presentar polimialgia reumática durante varios años.

Los síntomas reversibles y la VSG se normalizan pocos días después de iniciar el tratamiento con corticosteroides. Tras la disminución gradual de la dosis, algunos pacientes pueden recaer y presentar de nuevo los síntomas iniciales u otros distintos. La administración de corticosteroides previene la aparición de complicaciones neurológicas, incluyendo las neuropatías y la afectación vascular cerebral, que suelen persistir todavía una media de 1 mes después de iniciar el tratamiento. De forma similar, las arterias pueden presentar afectación hasta 7 meses después del inicio del tratamiento.

Las personas con arteritis de células gigantes que no han sido diagnosticadas suelen acudir a la consulta del médico después de empezar a sufrir amaurosis fugaz. Los casos de ceguera permanente una vez inicia-

do el tratamiento son escasos. Excepcionalmente, los pacientes con pérdida aguda y parcial de la visión recuperan las funciones visuales inmediatamente después de iniciar la administración de corticosteroides.

Tratamiento y orientación terapéutica

Cuando se sospecha artritis de células gigantes es preciso confirmar el diagnóstico mediante estudios histológicos e iniciar el tratamiento de inmediato sin esperar a los resultados de la biopsia de la arteria temporal. El tratamiento de la arteritis de células gigantes consiste en la administración inicial de altas dosis de corticosteroides por vía oral, que se disminuyen gradualmente durante los meses siguientes. Durante el primer mes pueden administrarse 40-60 mg/día de prednisona. Posteriormente, se reducirá la dosis gradualmente semana tras semana (no más del 10% cada vez) hasta su retirada. Si los pacientes presentan complicaciones isquémicas o existe riesgo de aparición inminente, se administrarán dosis altas de corticosteroides por vía parenteral hasta estabilizar al paciente. Los pacientes isquémicos pueden recibir tratamiento concomitante con anticoagulantes, aunque su eficacia no se ha demostrado todavía.

Es necesario hacer evaluaciones clínicas y determinaciones de la VSG para monitorizar la progresión de la enfermedad. Si los pacientes presentan síntomas de arteritis y valores de VSG elevados se aumentará la dosis de corticosteroides al menos hasta la última dosis máxima eficaz y, en algunos momentos, por encima de ella temporalmente. Las recaídas generalmente indican que la disminución de dosis está siendo demasiado rápida. En caso de recaída, y una vez estabilizado de nuevo el paciente, se recomienda reducir las dosis más lentamente. Algunos pacientes requieren tratamiento de 7,5 a 10,0 mg/día de prednisona durante varios años. En estos casos, el objetivo final continúa siendo la retirada total de la medicación. Hay datos que indican que la administración de 10 mg de metotrexato a la semana puede ser eficaz como tratamiento complementario que permite la reducción más rápida de las dosis de prednisona (Jover et al, 2001).

Finalmente, el elevado número de efectos adversos de los corticosteroides exógenos también influye en el tratamiento, porque si aparecen será necesario reducir las dosis administradas más rápidamente y, además, tratarlos. Tres de las complicaciones importantes del tratamiento de los pacientes con arteritis de células gigantes son las fracturas vertebrales sintomáticas (26% de los pacientes), miopatía corticoidea (11%) y confusión inducida por corticosteroides (3%). En las tres situaciones será necesaria la reducción más rápida de las dosis administradas, pero con ello el paciente se expondrá a los riesgos asociados a una recaída de la vasculitis.

Cefalea asociada a trastornos de la homeostasis

La hipertensión raras veces causa cefaleas, salvo que exista un aumento rápido e importante de la presión arterial. La cefalea del feocromocitoma se produce súbitamente y se asocia a un aumento significativo de la presión arterial. Ocasionalmente, la cefalea matutina es un signo de hipertensión sostenida. La preeclampsia con hipertensión arterial acompañante pueden causar cefaleas durante el embarazo. Una cefalea grave que se inicia cerca del momento del parto puede indicar el inicio de la eclampsia.

La retención de dióxido de carbono y la exposición al monóxido de carbono pueden causar cefalea. El supuesto mecanismo es la vasodilatación. La hipercapnia crónica por enfermedad pulmonar obstructiva crónica puede causar cefaleas crónicas y, al final, un aumento de la presión intracraneal con papiledema. La retención de dióxido de carbono y la desaturación de oxígeno por apnea del sueño tanto de

tipo primario como obstructiva pueden causar cefaleas nocturnas y matutinas que disminuyen con la actividad. La anoxia hística por anemia o falta de oxígeno, como sucede a grandes alturas, puede producir una cefalea vascular pulsátil. La hipoglucemia puede causar una cefalea de características vasculares.

Cefalea por trastornos craneales, cervicales, oculares, óticos, nasales, sinusales, dentales, bucales o de otras estructuras faciales o cervicales

Cefalea por causas de origen ocular

En ausencia de conjuntivitis o cualquier otro signo indicativo de enfermedad ocular, la cefalea y el dolor ocular pocas veces son de origen oftálmico. La máxima es que un ojo blanco en general no es el responsable del dolor monosintomático de un ojo. El glaucoma de ángulo cerrado es una entidad poco frecuente pero potencialmente grave. Los pacientes pueden presentar dolor en el ojo y cefalea frontal muy intensa acompañada de vómitos y estar en las primeras etapas de shock. Además, hay inflamación de la esclerótica, la córnea está turbia, la pupila fija en posición central y el glóbulo ocular se endurece como una piedra. Se trata, sin lugar a dudas, de una situación oftalmológica de emergencia.

Los errores de refracción, la descoordinación de los músculos oculares externos, la ambliopía y, en la terminología empleada por muchos pacientes, la vista cansada en la mayoría de casos no causan cefalea. En niños y adolescentes, sin embargo, los errores de refracción, especialmente la hiperopía, pueden causar cefalea frontal y orbitaria al intentar acomodar el ojo mientras están en clase. Esto no ocurre en niños con miopía.

Poco después de iniciar la administración de soluciones con efectos mióticos (p. ej., pilocarpina) algunos pacientes con glaucoma refieren sentir molestias frontales y oculares como consecuencia de espasmos del músculo ciliar. El problema desaparece con la administración continuada de gotas.

Las cefaleas en cúmulos, la migraña, el SUNCT (por su siglas en inglés *short-lasting unilateral, neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and /earring*, episodios unilaterales y breves de cefalea neuralgiforme, acompañados de congestión conjuntival y lagrimeo), la disección de la arteria carótida y otras variedades de cefalea causan dolor orbitario y retroorbitario. La descripción de cada una de estas alteraciones puede encontrarse en la sección correspondiente de este mismo capítulo.

Causas de cefalea y dolor craneofacial de origen nasal

La sinusitis purulenta aguda origina dolor local y referido. La distribución del dolor depende de los senos afectados. En la sinusitis maxilar el dolor es referido por encima de la mejilla y los pacientes presentan dolor a la palpación. Cuando hay afectación de los senos frontales el dolor es frontal; la sinusitis del esfenoides y del etmoides produce dolor por detrás de la órbita ocular y entre los ojos, aunque en algunas ocasiones también puede ser referido al vértex. Habitualmente, la sinusitis aguda aparece asociada a fiebre, secreciones nasales purulentas y otros síntomas generales. El dolor se agrava cuando el paciente se inclina hacia delante y se alivia una vez drenado el material infectado. En la actualidad, los datos disponibles para suge-

rir que la rinosinusitis crónica pueda producir cefalea o dolor craneofacial son insuficientes a menos que se asocie a recaída en fase aguda. La sinusitis frontal que se expande a través de la pared posterior del seno hasta producir un absceso epidural es una causa grave de cefalea localizada. Si no se trata, el absceso puede atravesar las meninges y producir meningitis o un absceso cerebral. Una infección aguda en el seno del esfenoides también puede ser una situación especialmente peligrosa por su proximidad al seno cavernoso.

La llamada cefalea sinusal sin infección es una entidad no demostrada. Es frecuente que la migraña se diagnostique erróneamente como cefalea sinusal por su asociación a síntomas autonómicos craneales, porque afecta de manera considerable a la cara, o se desencadena por factores como cambios de la altitud, cambios meteorológicos o exposición al polen o se presentan de manera estacional.

No es frecuente que los pacientes presenten cefaleas asociadas a inflamación puntual de la mucosa con dolor localizado en la zona periorbital, cantal medial o temporocigomática. La endoscopia nasal o una TC son útiles para demostrar la existencia de puntos de inflamación de las mucosas que justifican el diagnóstico.

Los tumores malignos en los senos y la nasofaringe pueden producir dolor facial y cefalea antes de llegar a afectar a los pares craneales o antes de que su presencia no sea muy obvia. La RM es la técnica más adecuada para la detección de estas lesiones. Cuando se detecte invasión ósea por TC debe considerarse la posibilidad de osteomielitis, mieloma múltiple o enfermedad de Paget.

Cefalea por disfunción temporomandibular

En 1934 Costen fue el primero en estudiar la articulación temporomandibular (ATM) como responsable de algunas cefaleas y dolores craneofaciales. Hasta hace poco, el síndrome de Costen prácticamente no se diagnosticaba. Sin embargo, en las dos últimas décadas el interés por las alteraciones de la ATM, los músculos de la masticación y su relación con la cefalea ha aumentado progresivamente. Los artículos en la prensa y el diagnóstico por parte de los odontólogos han hecho que muchos pacientes consideren que las ATM son la causa más frecuente de cefalea. Los defectos mecánicos de la articulación, las alteraciones del encaje de las piezas dentales de la mandíbula superior e inferior y las deformaciones congénitas o adquiridas que afectan al maxilar superior e inferior pueden producir cefalea y dolor craneofacial. En algunas ocasiones también pueden ser responsables de los síndromes dolorosos episódicos o crónicos observados por algunos neurólogos.

En la Tabla 73.3 puede consultarse la lista de criterios para la identificación y localización de las ATM. La tabla puede ser de utilidad para los neurólogos durante la valoración de los pacientes con cefalea y dolor craneofacial que acudan a su consulta.

El bruxismo, apretar los dientes o masticar chicle de manera habitual son algunos de los factores importantes que producen dolor de los músculos temporal y masetero. La artritis y los cambios degenerativos de la ATM, la caída de piezas dentales, la dentadura postiza, la ausencia de dentadura u otras alteraciones dentarias pueden producir un síndrome de disfunción dolorosa miofascial o temporomandibular que se manifiesta con dolor craneofacial y de los músculos de la masticación. Todos los pacientes con cefalea y dolor craneofacial deben evaluarse independientemente de que el dolor cumpla los criterios descritos en la Tabla 73.3. Se realizará una historia médica y una exploración completa y se harán las pruebas radiológicas y de laboratorio pertinentes para excluir otras causas más graves de cefalea. Cuando se considere que el origen del dolor es una disfunción de la ATM, el paciente se remitirá al

TABLA 73.3 Criterios para la identificación y localización de las alteraciones de la articulación temporomandibular	
DOLOR TEMPOROMANDIBULAR El dolor debe estar relacionado directamente con los movimientos de mandíbula y de la masticación Dolor de los músculos de la masticación o de la articulación temporomandibular a la palpación El bloqueo anestésico de las estructuras con dolor a la palpación debe confirmar la presencia y la localización del origen del dolor	DISFUNCIÓN TEMPOROMANDIBULAR Interferencia con los movimientos de la mandíbula (chasquido, descoordinación y crépito) Restricción del movimiento mandibular Cambio súbito de la relación oclusal de la dentadura

odontólogo para que realice exploraciones adicionales y determine el tratamiento adecuado a seguir en cada caso. Habitualmente, el tratamiento convencional con analgésicos, antiinflamatorios, aplicación de calor y técnicas no quirúrgicas para ajustar la mordida suelen aliviar el dolor en la mayoría de los casos. Antes de realizar cualquier intervención quirúrgica en la ATM o en el maxilar superior, deben realizarse todas las pruebas adicionales necesarias para confirmar el diagnóstico y excluir otras posibles causas.

Otras causas dentales de dolor craneofacial

Los pacientes con dolor por pulpitis o abscesos de la raíz de los dientes generalmente son capaces de localizar el dolor. El síndrome del diente roto aparece tras la rotura incompleta de una pieza dental, habitualmente los molares inferiores. Al principio, el dolor es punzante y localizado, pero posteriormente se extiende y es más difícil de localizar. Una vez rota, la pieza dental es sensible al frío. El dolor puede afectar a la parte de la cabeza y la cara ipsolateral a la pieza dañada. Con el tiempo, la pulpa se infecta y el dolor pasa a ser intenso y muy localizado. El diagnóstico debe ser confirmado por un odontólogo, que será el responsable del tratamiento a aplicar.

Cefalea y columna cervical

La cefalea cervicogénica, aunque controvertida durante un tiempo, ha sido definida por la International Headache Society con criterios diagnósticos operativos. Se describe como un dolor, referido desde un origen en el cuello y percibido en una o más regiones de la cabeza y/o cara, donde la demostración de signos clínicos implica un origen en el cuello, o la cefalea se anula por el bloqueo diagnóstico de una estructura cervical o del nervio que la inerva con placebo u otro control adecuado. El diagnóstico también requiere pruebas clínicas, de laboratorio y/o de imagen de un trastorno o lesión en la columna cervical superior o partes blandas del cuello conocidas, o generalmente aceptadas, como causa válida de la cefalea. Por desgracia, estos criterios no son prácticos para los médicos y muchos creen que la cefalea cervicogénica puede sospecharse, pero no diagnosticarse, según el cuadro clínico, porque carecen de la especificidad necesaria para distinguir entre un trastorno de cefalea primaria con dolor cervical asociado, especialmente migraña.

El dolor en los pacientes con migraña, si bien con frecuencia se manifiesta en la primera rama (oftálmica) del nervio trigémino, con frecuencia empieza o se extiende a las regiones occipitales y nucales inervadas por el nervio occipital mayor (NOM). Además, el dolor puede acompañarse de hipersensibilidad y dolor a la palpación muscular, restricción de los movimientos del cuello e hiperalgesia. De forma similar, el dolor de origen cervical o cefalea cervicogénica está limitado en la región occipital, pero también puede extenderse a los

territorios del trigémino. Esta superposición de territorios en la extensión del dolor se explica por la convergencia de las aferencias del trigémino y de las raíces cervicales superiores en el complejo trigémino-cervical (Bartsch y Goadsby, 2003).

A pesar de esta superposición anatómica, el desencadenamiento o exacerbación de la cefalea por un movimiento del cuello, una cefalea más persistente que intermitente y la ausencia de fotofobia, fonofobia y náuseas son manifestaciones que pueden servir para diferenciar la cefalea cervicogénica de la migraña. Sin embargo, los bloqueos diagnósticos, realizados con precisión y en condiciones controladas, son los únicos medios actualmente disponibles con los que puede establecerse el origen cervical del dolor. El uso de esteroides intraarticulares y anestésicos de acción prolongada puede proporcionar un alivio a corto plazo que puede durar varios meses y ocasionalmente puede conseguirse un alivio completo de la cefalea por neurtomía por radiofrecuencia en pacientes cuya cefalea se origina en la articulación cigapofisaria C2-C3 (Bodgduk, 2005).

Migraña

El término *migraña* deriva del griego *hemikranios*, que significa «mitad de la cabeza», y destaca la distribución unilateral de la cefalea que afecta a algunas personas.

Definición y clasificación

Debido a que no existen marcadores biológicos de la migraña, la clasificación diagnóstica se basa en las características clínicas de los episodios agudos. En la actualidad, las migrañas se clasifican de acuerdo con el Second Headache Classification Committee de la International Headache Society (Headache Classification Committee, 2004), que se muestra en la Tabla 73.4.

Clínica

La migraña puede aparecer prácticamente a cualquier edad, aunque en la mayoría de los casos el primer episodio ocurre en la adolescencia. En el 90% de los casos comienza antes de los 40 años de edad.

También puede aparecer por primera vez en pacientes de edad más avanzada, pero en estos casos la valoración debe ser muy cautelosa pues la incidencia de enfermedades intracraneales con manifestaciones similares a las de las cefaleas primarias es mayor. La incidencia de migraña en la infancia es ligeramente superior en niños, pero después de la pubertad es más frecuente en mujeres. El 90% de los pacientes tienen antecedentes familiares de migraña. A pesar de que existe variabilidad inter poblacional, varios estudios poblacionales realizados en Europa y Estados Unidos han llegado a la conclusión de que la prevalencia de migraña es aproximadamente del 18%