



Universidad
de **Valladolid**

TRABAJO FIN DE GRADO
GRADO EN MEDICINA

**Características clínico-demográficas
de un registro de pacientes con
cefalea en racimos**

Autora

Elvira Martínez Fernández

Tutores

Ángel L. Guerrero Peral
David García Azorín



Unidad de Cefaleas
Servicio de Neurología
Hospital Clínico Universitario

Valladolid. 2018

ÍNDICE

1. RESUMEN.....	1
2. INTRODUCCIÓN	2
3. HIPÓTESIS	5
4. OBJETIVOS	5
5. MATERIALES Y MÉTODOS.....	5
6. RESULTADOS	7
7. DISCUSIÓN.....	13
8. CONCLUSIONES.....	19
9. BIBLIOGRAFÍA	20

ANEXO I. Hoja de recogida de datos

ANEXO II. Póster en miniatura

1. RESUMEN

Introducción y Objetivos. La cefalea en racimos es una cefalea primaria encuadrada dentro del grupo de las trigémino-autonómicas que se caracteriza por ataques de cefalea unilateral, de corta duración y de gran intensidad, que van acompañados por síntomas autonómicos generalmente ipsilaterales. La prevalencia en población general de esta entidad es baja y es frecuente un retraso de varios años hasta llegar al diagnóstico. El objetivo de este trabajo es comprobar si las características clínico-demográficas de la cefalea en racimos que aparecen en la literatura se corresponden con las de los pacientes de nuestro medio.

Materiales y métodos. Se seleccionaron los pacientes diagnosticados de cefalea en racimos o cefalea en racimos probable del registro general de la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid. En una hoja de recogida de datos se recopiló la información necesaria, que fue analizada de manera retrospectiva.

Resultados. Los casos de cefalea en racimos suponen un 1,9% del total de cefaleas registradas. La mayoría de pacientes son varones (89,7%), jóvenes (edad media de inicio de la cefalea: 33,4 años, DS: 12,3) y padecen cefalea en racimos episódica (85%). El retraso en el diagnóstico, de media, se sitúa en 7,8 años (DS: 8,3). La cefalea se caracteriza en la mayor parte de pacientes por ataques de dolor periorbitario (76,6%), muy intensos (9,2 puntos en la escala EVA, DS: 0,9) y de carácter lancinante (43%). Se ha comprobado que en un 49,5% de pacientes se da un periodo de latencia entre el inicio y el alcance de la máxima intensidad del dolor. Existen otras regiones donde, menos frecuentemente, los pacientes localizan el dolor: maxilar (7,5%) y occipital (5,6%).

Conclusiones. Tanto la presencia de cefalea en racimos en el registro de la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, como las características epidemiológicas, clínicas y las relacionadas con el proceso diagnóstico, son comparables a las que se describen en la literatura.

Palabras clave: Cefalea en Racimos; Cefaleas trigémino-autonómicas; Diagnóstico; Epidemiología.

2. INTRODUCCIÓN

La cefalea en racimos es un síndrome incluido en el grupo de las cefaleas trigémino-autonómicas de la Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC-3)^{1,2}, propuesta por la *International Headache Society* (IHS). Conocida también como cefalea en acúmulos es probablemente la cefalea primaria más invalidante³.

La prevalencia de la cefalea en racimos está en torno al 0,12%^{2,4,5}. Es hasta cuatro veces más frecuente en varones^{4,6} y la edad al diagnóstico se sitúa entre los 20 y los 40 años¹.

Esta cefalea se manifiesta en forma de ataques de dolor unilateral, de corta duración pero de enorme intensidad y de localización generalmente periorbitaria. Existen variantes clínicas que asocian dolor facial^{1,7} u occipital⁸.

Un aspecto que caracteriza a la cefalea en racimos es que, para su diagnóstico, es necesaria la presencia de síntomas autonómicos, generalmente ipsilaterales, acompañando al dolor^{1,2,4}, como inyección conjuntival, lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, edema palpebral, sudoración y rubefacción facial, sensación de plenitud ótica, ptosis palpebral, miosis.

El diagnóstico de la cefalea en racimos es clínico, en función de los criterios diagnósticos establecidos por la CIC-3¹, que se muestran en la *TABLA 1*.

Hay pacientes cuyos episodios de dolor recuerdan a la cefalea en racimos, pero no cumplen la totalidad de los criterios diagnósticos citados. Sería el caso de crisis de dolor muy intenso, periódicos y de corta duración, y de localización periorbitaria unilateral que no se acompañan de sintomatología autonómica. De ser así, puede catalogarse la cefalea como cefalea en racimos probable, si se cumplen los criterios que establece la CIC-3¹ (*TABLA 2*).

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la cefalea en racimos (CIC-3)

- A. Al menos cinco crisis que cumplen los criterios B-D.
- B. Dolor intenso o muy intenso, unilateral, orbitario, supraorbitario o temporal, de 15 a 180 minutos de duración (sin tratamiento).
- C. Cualquiera o los dos de los siguientes:
 - 1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, homolaterales a la cefalea:
 - a) Inyección conjuntival y/o lagrimeo.
 - b) Congestión nasal y/o rinorrea.
 - c) Edema palpebral.
 - d) Sudoración frontal y facial.
 - e) Ptosis y/o miosis.
 - 2. Sensación de inquietud o agitación.
- D. La frecuencia de crisis oscila entre una cada 2 días hasta ocho al día durante más de la mitad del tiempo que el trastorno está activo.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la CIC-3.

Tabla 2. Criterios diagnósticos de la cefalea en racimos probable (CIC-3)

- A. Crisis de dolor que cumplen todos los criterios A-D, excepto uno, para el diagnóstico de cefalea en racimos.
- B. Crisis de dolor que no cumplen criterios diagnósticos de la CIC-3 para ninguna otra cefalea.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la CIC-3.

Es aconsejable que a los pacientes diagnosticados se les realice un estudio de neuroimagen. La resonancia magnética es la técnica de elección, ya que puede mostrar lesiones en hipotálamo, hipófisis y fosa posterior, localizaciones de las lesiones estructurales hasta la fecha relacionadas con la cefalea en racimos².

En pacientes que se encuentran en situación de racimo hay factores como ingesta de alcohol, fármacos vasodilatadores o la exposición a la altitud^{2,9}, que pueden desencadenar episodios de dolor.

Los ataques de dolor en la Cefalea en Racimos duran entre 15 y 180 minutos y se repiten con una frecuencia que oscila entre 1 episodio cada 2 días y 8 ataques de dolor al día. Los episodios de dolor generalmente ocurren por la tarde y la madrugada⁹, siguiendo un ritmo circadiano, de forma que los racimos se repiten en un mismo paciente en los mismos momentos del día^{2,10}. Puede haber periodos del año en los que se concentran los racimos, siguiendo un ritmo circanual. Lo más habitual es que suceda en la primavera y el otoño⁹.

De acuerdo con el patrón temporal, se clasifican los pacientes con cefaleas en racimos en dos tipos. Por un lado, la variedad episódica (85-90% de los casos¹) se caracteriza por fases activas o periodos de racimo, de entre 7 días y 1 año de duración, que alternan con periodos de remisión que duran, al menos, 3 meses¹. En la variedad crónica (15-10%¹) los ataques persisten más de 1 año sin remisión o con remisiones que duran menos de 3 meses¹.

Pese a la gran discapacidad que produce, se ha descrito un importante retraso en buena parte de los pacientes con cefalea en racimos. La escasa prevalencia, además de la mayor frecuencia en varones llevan a catalogar inicial y erróneamente a la cefalea en racimos como otro tipo de cefalea (migraña o neuralgia trigeminal)¹¹, así como a considerar el dolor secundario a patología sinusal u ocular³. El periodo entre el debut clínico y el diagnóstico puede llegar a sobrepasar los 7 años^{5,9}, e incluso, los 12 años⁶.

3. HIPÓTESIS

- I. La presencia de cefalea en racimos en un registro de la Unidad de Cefaleas de un hospital terciario podría corresponder con lo descrito en la literatura.
- II. Las características clínico-demográficas de la cefalea en racimos en una Unidad de Cefaleas de un hospital terciario serían comparables a las recogidas en la literatura.

4. OBJETIVOS

- I. Estudiar la presencia de cefalea en racimos en el registro de la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, comparándola con los datos epidemiológicos de los que se dispone.
- II. Analizar las principales características demográficas y clínicas del grupo de pacientes diagnosticados de cefalea en racimos registrados en la misma Unidad de Cefaleas, y cotejar los resultados con la información aportada por diversas fuentes bibliográficas.

5. MATERIALES Y MÉTODOS

La metodología de este proyecto se divide en: diseño del estudio, definición de la población a estudio, definición de variables, recogida de datos y análisis de los mismos.

Diseño del estudio

Se trata de un estudio de una cohorte de casos, un estudio descriptivo y retrospectivo. Se revisan las historias clínicas de la totalidad de pacientes de la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid diagnosticados de cefalea en racimos o cefalea en racimos probable de acuerdo con los criterios de la CIC-3. De cada historia clínica se tienen en cuenta una serie de aspectos en una hoja de recogida de datos (*ver ANEXO*). El proyecto fue aprobado por el CEIm de Valladolid Este. Al tratarse de una revisión de historias clínicas no fue necesario disponer de un consentimiento informado.

Definición de la población

Pacientes diagnosticados de cefalea en racimos o cefalea en racimos probable, incluidos en el registro general de la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Ese registro se puso en marcha al inicio de la Unidad en Enero de 2008. En él se incluye a cada paciente atendido en dicha Unidad, recogándose características demográficas y clínicas y codificándose cada diagnóstico de acuerdo con la versión vigente de la Clasificación Internacional de Cefaleas.

Definición de variables

Inicialmente se recogieron datos personales como edad, sexo y antecedentes médicos de cada paciente. Dentro de ellos se atendieron sobre todo a factores de riesgo vascular y trastornos del ánimo, así como hábitos tóxicos. También se tuvo en consideración si el paciente padecía otras cefaleas primarias.

Se diferenció entre pacientes con cefalea en racimos episódica y cefalea en racimos crónica. Se tuvo en cuenta la latencia en años entre el inicio y el diagnóstico, así como el número de racimos (en los casos episódicos), acontecidos hasta llegar al diagnóstico.

En todos los casos se determinó cómo llegó el paciente a la Unidad de Cefaleas (Atención Primaria, consulta de neurología general, otras Especialidades...) y la correspondiente realización de pruebas de neuroimagen.

A la hora de estudiar las características de los episodios dolorosos se consideró su carácter, duración, intensidad en escala visual analógica (EVA) de 0 a 10, siendo 0: ausencia de dolor y 10: el peor dolor imaginable. También se analizó la localización del dolor y el tiempo en minutos desde su inicio hasta llegar a la mayor intensidad, así como los síntomas vegetativos, sensibilidad a estímulos, o síntomas autonómicos acompañantes, así como la presencia de inquietud. Se observó si había cambios en el lado del dolor (entre racimos o en un mismo racimo), así como la existencia o no de un ritmo circadiano en los ataques.

En los casos con cefalea en racimos episódica se anotó el tiempo entre crisis y la posible existencia de un ritmo circanual.

Recogida y análisis de datos

Todos los datos clínicos y los valores analíticos que se extrajeron se registraron en el SGDI. El análisis estadístico se llevó a cabo con el programa SPSS 22.0.

6. RESULTADOS

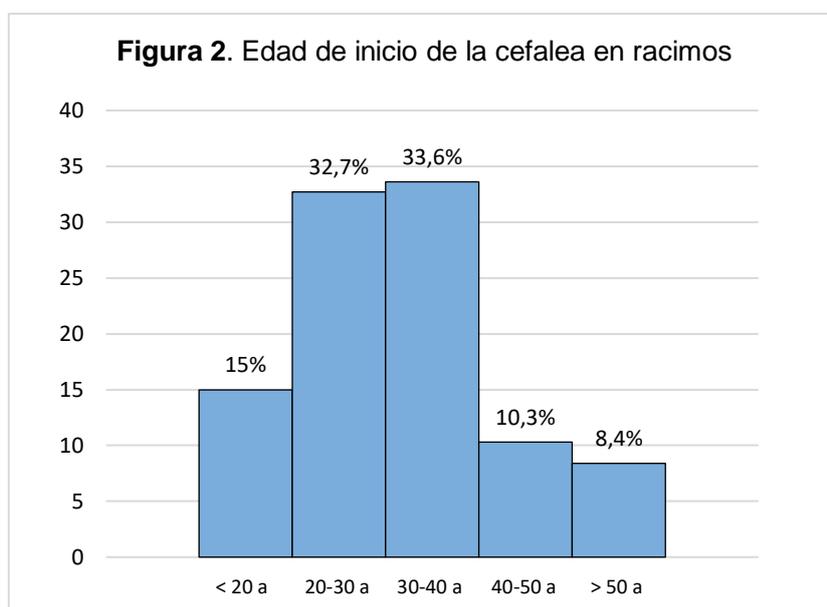
Se van a exponer los resultados que se obtuvieron tras analizar los datos recogidos. Inicialmente se presentan los resultados a nivel epidemiológico y demográfico, a continuación los que tienen que ver con el manejo y el diagnóstico de la cefalea, y finalmente, los aspectos relacionados con la clínica.

Epidemiología y demografía

Se incluyó a los 107 pacientes que cumplían criterios diagnósticos de cefalea en racimos o cefalea en racimos probable de los 5500 incluidos en el registro general de la Unidad de Cefaleas. Los pacientes a estudio representaban, por tanto, un 1,95% de la casuística total.



De los 107 pacientes (*FIGURA 1*), 96 fueron varones (89,7%) y 11, mujeres (10,3%). La edad de debut de la cefalea en racimos en estos pacientes fue, de media, de 33,4 años (desviación típica, DS: 12,3). La proporción de pacientes en función del inicio de la cefalea, por rangos de edad, se muestra en la *FIGURA 2*.



En la *TABLA 3* se recogen factores de riesgo cardiovascular, consumo de tóxicos, trastornos del ánimo, otras cefaleas y otras patologías que están presentes en los pacientes del estudio. Hay que tener en que algunos presentaban varias circunstancias de un mismo grupo simultáneamente.

Tabla 3. Antecedentes médicos de los pacientes con cefalea en racimos		
F. riesgo cardiovascular	Núm. de pacientes	Porcentaje
No	84	78,5 %
Hipertensión arterial	11	10,3 %
Dislipemia	7	6,5 %
Diabetes Mellitus	5	4,7 %
Consumo de tóxicos	Núm. de pacientes	Porcentaje
No	25	23,4 %
Tabaquismo	63	58,9 %
Ex-tabaquismo	14	13,1 %
Alcohol	9	8,4 %
Otros	6	5,6 %
Trastornos del ánimo	Núm. de pacientes	Porcentaje
No	99	92,5 %
Ansiedad	5	4,7 %
Depresión	3	2,8 %
T. bipolar	2	1,9 %
Otras cefaleas	Núm. de pacientes	Porcentaje
No	96	89,7 %
Migraña	9	8,4 %
Neuralgias	2	1,9 %
Otras patologías	Núm. de pacientes	Porcentaje
No	79	73,8 %
Otras	28	26,2 %

La proporción de pacientes fumadores y exfumadores dentro de la variante crónica es del 56,3%. Ninguno de los 107 pacientes del estudio identificó factores desencadenantes de los episodios de dolor durante un racimo.

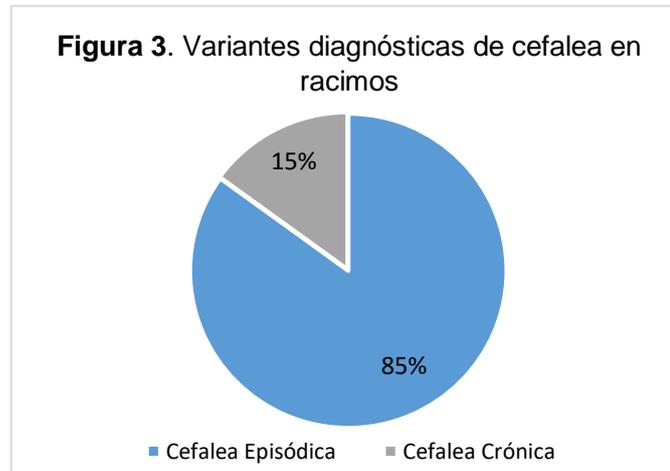
Manejo y diagnóstico

El primer aspecto a considerar es cómo llegaron los pacientes a ser atendidos en la Unidad de Cefaleas. La *TABLA 4* muestra desde dónde fueron derivados y en qué proporción.

Tabla 4. Procedencia de los pacientes con cefalea en racimos

	Núm. de pacientes	Porcentaje
Consulta de alta resolución	83	77,6 %
Interconsulta de Neurología	18	16,8 %
Interconsulta de otro servicio	5	4,7 %
Ambulatorio	1	0,9 %

El tipo de cefalea en racimos más frecuente fue la variante episódica, que afecta a 91 de los 107 pacientes del estudio (85%). Por el contrario, 16 de ellos padecían desde el inicio la variante crónica (15%). Esto queda reflejado en la **FIGURA 3**.



Desde el primer racimo hasta que el paciente es diagnosticado transcurrió un número variable de años, tal y como muestra la **TABLA 5**. La latencia media entre debut y diagnóstico de la cefalea fue de 7,8 años (DS: 8,3).

Tabla 5. Años hasta diagnóstico de cefalea en racimos

	Núm. de pacientes	Porcentaje	Porcentaje acumulado
Menos de 1 año	9	8,4 %	8,4 %
Entre 1 y 2 años	21	19,6 %	28 %
Entre 2 y 5 años	20	18,7 %	46,7 %
Entre 5 y 10 años	19	17,8 %	64,5 %
Entre 10 y 15 años	16	14,9 %	79,4 %
Entre 15 y 20 años	11	10,3 %	89,7 %
Más de 20 años	11	10,3 %	100 %

Durante el periodo de latencia entre el inicio y el diagnóstico de la cefalea se produjeron un número variable de racimos. La media fue de 5,2 (DS: 5,8), habiendo pacientes que se diagnosticaron tras el primer racimo (29%), y otros que sufrieron hasta 20 o 25 racimos hasta el diagnóstico.

A todos los pacientes (100%) se les realizó una resonancia magnética, que en ningún caso mostró hallazgos patológicos.

Características clínicas

Las regiones que los pacientes de este estudio refieren como dolorosas se detallan en la *TABLA 6*. Muchos de ellos sufrían dolor en varias zonas de manera concomitante. La localización predominante fue la periorbitaria, que resultó ser la zona dolorosa en 82 de los 107 pacientes (76,6%).

Tabla 6. Localización del dolor en la cefalea en racimos		
	Núm. de pacientes	Porcentaje
Periocular	82	76,6 %
Hemicraneal	11	10,3 %
Sien	9	8,4 %
Maxilar	8	7,5 %
Frontal	7	6,5 %
Retroocular	5	4,7 %
Occipital	6	5,6 %
Temporal	2	1,9 %
Mandibular	1	0,9%

El dolor se localizó en el lado derecho en 59 pacientes (55,1%), y en 48, en el lado izquierdo (44,9%). La mayoría de ellos (94 pacientes, 87,9%) no refirió que el dolor cambiara de lado durante la fase de racimo. 4 pacientes (3,7%) sí identificaron cambio de lado de manera habitual y 9 (8,4%) sufrieron cambio de lado en alguna ocasión, pero no de manera constante.

Numerosos pacientes definían el dolor como lancinante (43%), y otro grupo importante (25,2%) lo catalogaba como punzante. La *TABLA 7* muestra cómo caracterizaban los pacientes su cefalea, en ocasiones, con más de un adjetivo.

Tabla 7. Carácter del dolor en la cefalea en racimos

	Núm. de pacientes	Porcentaje
Lancinante	46	43 %
Punzante	27	25,2 %
Pulsátil	21	19,6 %
Opresivo	11	10,3 %
Terebrante	6	5,6 %

La intensidad media del dolor fue de 9,2 puntos (DS: 0,9) en la escala EVA. Casi la mitad de los pacientes (49,5%) dieron una puntuación de 10 al dolor, y la práctica totalidad (95,4%) de ellos dieron 8 o más puntos.

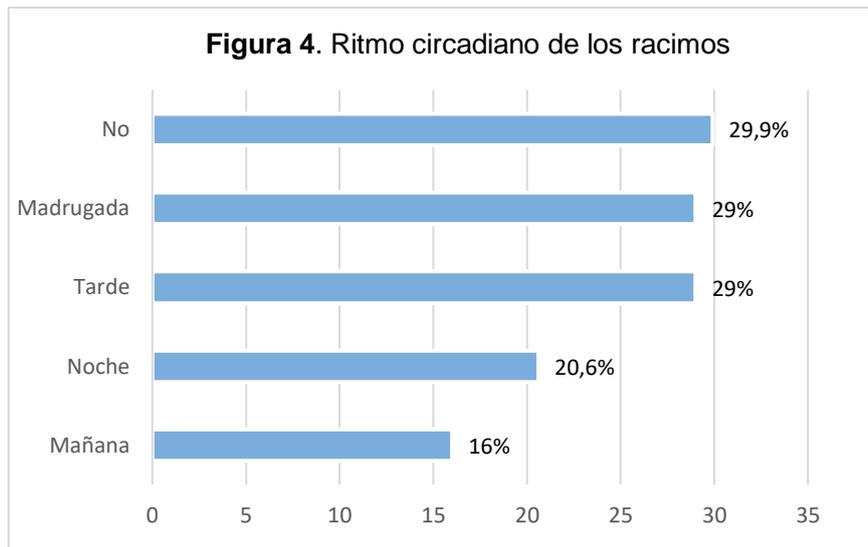
En 53 pacientes (49,5%) se produjo un periodo de latencia desde el inicio del dolor hasta el alcance de la máxima intensidad, que variaba en entre 1 y 60 minutos y que, de media, duraba 4,8 minutos (DS: 8,5). En el resto de pacientes (50,5%) el dolor alcanzaba su máxima intensidad de inicio.

Los pacientes de este estudio sufrían, de media, 2,3 episodios de dolor en un día (DS: 1,3), con una duración media de 75 minutos (DS: 54,5). El número y duración de los episodios se exponen en la *TABLA 8*.

Tabla 8. Número y duración de los episodios de cefalea en racimos

Episodios	Nº de pacientes	Porcentaje	Duración	Nº de pacientes	Porcentaje
1 / día	37	34,6 %	≤ 30 min.	18	16,8 %
2 / día	32	29,9 %	30-60 min.	57	53,3 %
3 / día	18	16,8 %	60-90 min.	8	7,5 %
4 / día	14	13,1 %	90-120 min	15	14 %
5 / día	3	2,8 %	120-150 min	2	1,9 %
6 / día	2	1,9 %	150-180 min	4	3,7 %
8 / día	1	0,9%	> 180 min.	3	2,8 %

Es habitual que los racimos se produjeran en los mismos momentos del día en un mismo paciente siguiendo un ritmo circadiano, siendo los más frecuentes la madrugada (29%) y la tarde (29%), tal y como muestra la *FIGURA 4*.

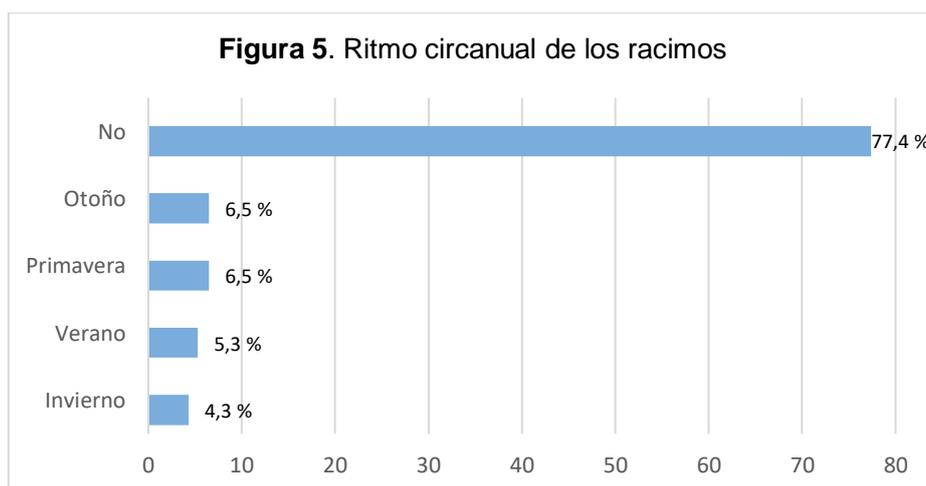


La cefalea en racimos puede llevar consigo una gran variedad de síntomas, que se exponen en la *TABLA 9*. La mayoría de pacientes presentaba varios a la vez.

Tabla 9. Síntomas asociados a la cefalea en racimos		
Autonómicos	Núm. de pacientes	Porcentaje
Lagrimeo	75	70,1 %
Inyección conjuntival	74	69,1 %
Rinorrea	42	39,3 %
Taponamiento nasal	25	23,4 %
Ptosis palpebral	24	22,4 %
Edema palpebral	14	13,1 %
No	14	13,1 %
Vegetativos	Núm. de pacientes	Porcentaje
No	89	83,2 %
Náuseas	14	13,1 %
Vómitos	8	7,5 %
Bradycardia	1	0,9 %
Sensibilidad a estímulos	Núm. de pacientes	Porcentaje
No	79	73,8 %
Fotofobia	26	24,3 %
Fonofobia	20	18,7 %
Osmofobia	5	4,7 %
Inquietud	Núm. de pacientes	Porcentaje
Psicomotriz	58	54,2 %
No	49	45,8 %

Entre los casos de cefalea en racimos episódica se ha calculado el tiempo que, de media, transcurre entre crisis: 1,5 años (DS: 2,3). Lo más frecuente es que transcurra 1 año entre episodios (33,6%). Hay un grupo de pacientes en el que se desconoce este dato (18,7%), pues únicamente habían sufrido un racimo. En el resto (52,3%), el tiempo entre episodios variaba entre 0,5 y 20 años.

Se ha comprobado si los racimos seguían un patrón circanual en los casos de cefalea episódica. Lo más frecuente es que no lo hicieran, pero hay pacientes que sí refirieron predominio en ciertas épocas, como muestra la *FIGURA 5*.



7. DISCUSIÓN

A continuación, se van a comentar los resultados obtenidos, en relación con los datos de los que se dispone en la literatura.

Presencia de cefalea en racimos en consultas

Sobre el total de 5500 pacientes incluidos en el registro de la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, los pacientes diagnosticados de cefalea en racimos o cefalea en racimos probable suponen un 1,95%.

Hay pocos estudios de prevalencia de cefalea en racimos de base asistencial. En uno realizado en Estados Unidos en ambulatorios de Atención Primaria la Cefalea en racimos representa el 1% del total de cefaleas¹². Esta cifra podría ser equiparable a la obtenida en este trabajo, aunque la comparación entre diferentes niveles asistenciales es difícil.

Distribución por sexos

En este trabajo la gran mayoría de pacientes fueron varones (varones: 89,7% frente a 10,3%: mujeres). Múltiples fuentes bibliográficas también señalan la mayor prevalencia de la cefalea en racimos en el sexo masculino^{4,6,9,12}.

En un metaanálisis de estudios poblacionales publicado en 2008⁴ y en un estudio poblacional⁶ publicado en 2017, el valor de la ratio varón/mujer se sitúa en 4. En un estudio observacional realizado en Grecia¹³ el valor de este cociente es 3,6, similar al valor de 3,4 obtenido en un estudio en un hospital terciario¹⁴, mientras que en un reciente estudio que compara la cefalea en racimos en varones y mujeres¹⁵, el valor es de 2. En el presente estudio la ratio varón/mujer es de 8,7, superior a los valores que aparecen en la literatura.

Edad de inicio

La cefalea en racimos debuta a edades tempranas de la vida. La edad media de inicio en este estudio fueron los 33,4 años (DS: 12,3), similar a la obtenida en varios estudios de series de casos: 32 años¹³, 31,6 años¹⁴, 30,2 años¹⁶.

Otras fuentes^{9,12} aseguran que la cefalea en racimos se presenta con mayor frecuencia antes de los 30. Si en este trabajo se tienen en cuenta los pacientes que iniciaron la cefalea a los 30 años o antes, se comprueba que casi la mitad de ellos (47,7%) lo hicieron.

Forma episódica/forma crónica

La forma episódica de la cefalea en racimos fue la predominante en este estudio (85% episódica frente 15% crónica), al igual que en otras series de casos^{13,16,17}.

La ratio forma episódica/crónica en este trabajo tuvo un valor de 5,7, muy similar a la obtenida en el metaanálisis de estudios poblacionales de 2008⁴, donde fue de 6.

Factores desencadenantes y asociados

Se han descrito circunstancias que pueden precipitar las crisis en un periodo de racimo, como son la ingesta de alcohol, la histamina o los nitratos. Los pacientes de este registro no han logrado identificar ningún desencadenante de los ataques durante el periodo sintomático.

La mayoría de los pacientes de este estudio, un 72%, fuman actualmente o han fumado en el pasado. Una proporción similar se obtuvo en un estudio sobre cefalea en racimos en Estados Unidos⁹ y en la serie de casos de pacientes griegos¹³, en el que un 73% y un 74,2% de los pacientes incluidos en los estudios, respectivamente, están o estuvieron expuestos al tabaco. Un porcentaje importante de los pacientes incluidos en el estudio poblacional de 2017⁶, un 64%, son fumadores.

En la revisión sobre cefaleas en el ámbito ambulatorio¹² se expone la influencia que el consumo de tabaco tiene en la cefalea en racimos, especialmente como favorecedor de la cronicidad (87% de los pacientes crónicos fuman). Entre los pacientes de este registro que padecen la variante crónica, aunque muchos fuman o han fumado, la proporción de fumadores no fue tan elevada (56,3%).

Ritmo circadiano y circanual

Los racimos suelen acontecer en un momento concreto del día, siguiendo un ritmo circadiano, concentrándose en la tarde y la madrugada.

En el estudio sobre cefalea en racimos en Estados Unidos⁹, durante la madrugada se producirían el 41% de las crisis, y la madrugada también es el momento en el que más crisis se dan en los pacientes de una serie de casos¹⁷. La mayoría de los pacientes de este trabajo (29,9%) no identificaron un momento del día en el que se concentren los racimos. Sin embargo, en los pacientes en los que las crisis sí siguen un patrón circadiano, la tarde y la madrugada son los periodos que más se repiten (ambas en 29% de los pacientes).

Los racimos pueden seguir un ritmo circanual. La mayoría de los pacientes de este registro no lo refirieron, aunque hay un 6,6% de pacientes que afirmó que sus racimos se concentran en los meses de otoño, y en el caso de otro 6,6%, en primavera. De hecho, el otoño y la primavera también son las estaciones en las que más frecuentemente aparecen las crisis en el estudio estadounidense⁹.

Síntomas asociados

Los criterios diagnósticos de la IHS en la CIC-3¹ establecen que al menos un síntoma autonómico debe estar presente para el diagnóstico de cefalea en racimos.

Los síntomas autonómicos que indica la IHS se corresponden con los presentes durante los ataques de dolor de los pacientes de este registro. De ellos, el más frecuente es el lagrimeo (presente en 70,1% de los casos), seguido de la inyección conjuntival (69,1%), y con menor frecuencia, la rinorrea (39,3%). Los síntomas autonómicos más habituales entre los pacientes de la serie de casos en Grecia¹³, también son el lagrimeo (88,2%), la inyección conjuntival (66,9%) y la rinorrea (77,1%). El lagrimeo también es el síntoma más frecuentemente asociado (91%) en el estudio sobre cefalea en racimos en Estados Unidos⁹.

14 de los 107 pacientes incluidos de este estudio (13,1%) no presentan síntomas autonómicos asociados a la cefalea. Si bien no cumplen los criterios diagnósticos de cefalea en racimos, cumplen criterios de cefalea en racimos probable, definidos por primera vez en la última versión de la CIC-3¹ en 2018. Ya en estudios publicados en 2016 se incluyeron pacientes que no cumplían la totalidad de criterios diagnósticos de cefalea en racimos. En una serie de casos¹⁶, se incluyeron algunos pacientes (2,4%) que padecían una forma imprecisa de cefalea en racimos, y en el estudio realizado en Grecia¹³ se incluyó un 7% que no presentaban síntomas autonómicos durante las crisis.

Algunos pacientes de este registro presentaban sensibilidad a estímulos durante los ataques de dolor, aunque menos frecuentemente que los pacientes de otras series de casos. El 24,3% de nuestros pacientes refirió fotofobia y el 18,7%, fonofobia. De la serie estadounidense⁹, un 48% de pacientes sufría fotofobia y un 42%, fonofobia. Mientras, en la serie griega¹³, el 61,6% de los pacientes padecía fotofobia y el 36,8%, fonofobia.

Lo mismo ocurre con los síntomas vegetativos: fueron menos frecuentes entre los pacientes de este registro (náuseas: 13,1% y vómitos: 7,5%) que entre los del estudio en Estados Unidos⁹ (náuseas: 36% y vómitos: 17%) y del estudio en Grecia¹³ (náuseas: 22,7% y vómitos: 7%).

Latencia inicio de los síntomas-máxima intensidad

En los criterios diagnósticos de cefalea en racimos de la CIC-3¹ se fija la duración de las crisis de dolor. Sin embargo, no se establece ni en estos criterios ni se trata en otras fuentes bibliográficas la latencia desde el inicio de los síntomas hasta que alcanzan la máxima intensidad. En este estudio, hay un 50,5% de

pacientes en los que la cefalea alcanzó su máxima intensidad de inicio. Por el contrario, en casi la mitad de ellos (49,5%) se da un periodo de latencia, que varía desde 1 minuto de duración hasta 60, siendo la media 4,8 minutos (DS: 8,5).

Retraso en el diagnóstico

El periodo de latencia entre el inicio de la cefalea en racimos y su correcto diagnóstico es, en general, alto. La media de años transcurridos entre debut y diagnóstico de cefalea en racimos en este estudio fue de 7,8 años (DS: 8,3). En el estudio sobre cefalea en racimos en Estados Unidos publicado en 2011⁹ la media de años hasta el diagnóstico se establecía en 9, y la media también fue 9 años en un estudio realizado en una unidad terciaria de cefaleas⁵. En el estudio que compara las diferencias de la cefalea en racimos entre hombres y mujeres¹⁵ se obtuvo un retraso diagnóstico medio de 6,5 años en varones y de 5,5 años en mujeres.

En un estudio español, publicado en *European Neurology* en 2014¹¹, se habla además del retraso diagnóstico, de los diagnósticos erróneos que se efectúan, y por tanto del manejo incorrecto de los pacientes con cefalea en racimos.

La media de años hasta el diagnóstico en el citado estudio es de 4,9 años, menor que en las referencias anteriores y que en el presente trabajo. A pesar de ello, solo un 15% de pacientes fueron correctamente diagnosticados de cefalea en racimos la primera vez que consultaron. Esto puede compararse con los pacientes de nuestro estudio que, tras el primer racimo recibieron el diagnóstico correcto (29%), o con los que fueron adecuadamente diagnosticados antes de que transcurriera 1 año desde el inicio de la cefalea (8,4%).

Los principales errores que se cometen en el diagnóstico según el artículo de *European Neurology*¹¹ son confundir la cefalea en racimos con la migraña (lo que ocurre en 34% de los casos) o no llegar a un ningún diagnóstico (21%). Esto conlleva, según se explica, que a los pacientes afectados no se les ofrezca de inicio el tratamiento indicado ni se les informe acerca de su patología.

Localización del dolor

Sin duda el dolor periorbitario es el más frecuente entre los pacientes de este registro. Apareció en 58,2% de ellos de manera aislada, y si se tiene en cuenta

la combinación de dolor periorbitario con otras localizaciones, más de tres cuartos de los pacientes (76,6%) se vieron afectados.

La región periorbitaria fue también la localización del dolor más frecuente entre los pacientes de la serie de casos griega¹³, siendo dolorosa en 91% de pacientes.

Si bien la principal localización del dolor durante un racimo, tanto en este registro como en lo descrito en la literatura, es la región periorbitaria, existen otras zonas donde puede concentrarse el dolor y de las que no se dispone tanta información. Estas son la región occipital y la región maxilar.

En una revisión publicada en Revista de Neurología⁸ se describen tres casos de cefalea en racimos que siguen un patrón ascendente, esto es, el dolor se inicia en la región occipital y desde ahí migra a la región periorbitaria, donde alcanza la máxima intensidad y donde se producen los síntomas autonómicos que llevan al diagnóstico de cefalea en racimos. Dos de esos tres pacientes están incluidos en este registro, y hay además otros cuatro en los que aparece un patrón similar (en total 5,6% de los pacientes registrados).

De los tres casos descritos en Revista de Neurología⁸, dos de ellos padecen cefalea en racimos episódica (uno de ellos incluido en este registro) y uno, crónica (también incluido). Del resto de pacientes de este registro, uno cumple criterios de cefalea en racimos episódica, dos cumplen criterios de cefalea en racimos crónica, y uno de ellos, de cefalea en racimos probable.

En algunos pacientes se ve involucrado el territorio de inervación de la segunda rama del nervio trigémino, aunque se dispone de poca información en la literatura sobre cefalea en racimos de localización maxilar.

De los pacientes registrados, se ha visto que en 8 (7,5%) el dolor se localiza de manera aislada o en combinación en la región maxilar. En otro grupo (3 pacientes, 3,8%), la localización del dolor es principalmente periorbitaria, pero se inicia en maxilar para ascender posteriormente a la región ocular. Hay un tercer grupo en el que ocurre lo contrario (3 pacientes, 3,8%): el dolor se inicia y se localiza en la región periorbitaria, y de ahí se irradia a la zona maxilar.

8. CONCLUSIONES

- I. La presencia de cefalea en racimos en la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid es equiparable a la que aparece en otros estudios de base hospitalaria.
- II. Las principales características demográficas, diagnósticas y clínicas de los pacientes afectos de cefalea en racimos atendidos en esta Unidad son similares a las que aparecen en la literatura:
 - La cefalea es más frecuente en varones, jóvenes, y la forma episódica es la predominante.
 - Existe un importante retraso en el diagnóstico de la cefalea en racimos.
 - El patrón de dolor lancinante, de enorme intensidad, corta duración, de localización periorbitaria y con sintomatología autonómica asociada es el más frecuente entre estos pacientes.

9. BIBLIOGRAFÍA

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018; 38: 1 – 211
2. Pareja JA, Caminero AB, Iniesta JA, Ordás C, Santos Lasasa S. Cefaleas Trigémico-autonómicas. Ezpeleta D, Pozo-Rosich P. Guías diagnósticas y terapéuticas de la Sociedad Española de Neurología. Ed. Luzán, Madrid. 2015; 131-137
3. Goadsby PJ. Trigeminal Autonomic Cephalalgias. *Continuum Lifelong Learning Neurol* 2012; 18 (4): 883-895
4. M Fischera, M Marziniak, I Gralow, S Evers. The incidence and prevalence of cluster headache: a meta-analysis of population-based studies. *Cephalalgia*. 2008; 28 (6): 614-618
5. Tfelt-Hansen PC, Jensen RH. Management of Cluster Headache. *CNS Drugs* 2012; 26 (7): 571-580
6. Joshi S, Rizzoli P, Loder E. The comorbidity burden of patients with cluster headache: a population-based study. *J Headache Pain* 2017; 18 (76)
7. Mathew NT. Cluster headache and other trigeminal autonomic cephalalgias: diagnostic criteria. Nappi G, Moskowitz MA editors. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol 97 (3rd series). Elsevier 2011; 421-429
8. Serna-Candel C, Cuadrado-Pérez ML, Guerrero-Peral AL, García-Ptacek S, Porta-Etessam J. Cefalea en racimos ascendente: presentación de tres casos y revisión de la bibliografía. *Rev Neurol* 2011; 52 (7): 412-416
9. Rozen TD, Fishman RS. Cluster Headache in the United States of America: Demographics, Clinical Characteristics, Triggers, Suicidality, and Personal Burden. *Headache* 2012; 52 (1): 99-113
10. Waldenlind E, Sjöstrand C. Pathophysiology of cluster headache and other trigeminal autonomic cephalalgias. Nappi G, Moskowitz MA editors. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol 97 (3rd series). Elsevier 2011; 33

11. Sánchez del Río M, Leira R, Pozo-Rosich P, Laínez JM, Álvarez R, Pascual J. Errors in recognition and management are still frequent in patients with cluster headache. *Eur Neurol* 2014; 72: 209-212
12. Hale N, Paauw DS. Diagnosis and treatment of headache in the ambulatory care setting. *Med Clin N Am.* 2014; 98: 505-527
13. Vikelis M, Rapoport AM. Cluster headache in Greece: an observational clinical and demographic study of 302 patients. *J Headache Pain* 2016; 17 (1): 88
14. Gaul C, Christmann N, Schröder D, et al. Differences in clinical characteristics and frequency of accompanying migraine features in episodic and chronic cluster headache. *Cephalalgia* 2012; 32 (7): 571-577
15. Lund N, Barloese M, Petersen A, Haddock B, Jensen R. Chronobiology differs between men and women with cluster headache, clinical phenotype does not. *Neurology* 2017; 88 (11): 1069-1076
16. GC Manzoni, A Taga, M Russo, P Torelli. Age of onset of episodic and chronic cluster headache – a review of a large case series from a single headache centre. *J Headache Pain.* 2016; 17: 44.
17. Manzoni GC, Terzano MG, Bono G, Micieli G, Martucci N, Nappi G. Cluster headache: clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983; 3 (1): 21-30
18. Nappi G, Moskowitz MA. Cluster headache and trigeminal autonomic cephalalgias: general aspects. Nappi G, Moskowitz MA editors. *Handbook of Clinical Neurology.* Vol 97 (3rd series). Elsevier 2011; 32
19. Bussone G, Rapoport A. Acute and preventive treatment of cluster headache and other trigeminal autonomic cephalalgias. Nappi G, Moskowitz MA editors. *Handbook of Clinical Neurology.* Vol 97 (3rd series). Elsevier 2011; 36

ANEXO I. Hoja de recogida de datos

Cefalea en racimos: hoja de recogida de datos

Iniciales: (NombreApellido1Apellido2)	Sexo:
	Edad:
Número de Historia Clínica:	Edad de inicio:

Antecedentes patológicos:

- Factores de riesgo cardiovascular _____
- Trastornos del ánimo _____
- Hábitos tóxicos _____
- Otros _____

Diagnóstico:

- Cefalea en racimos episódica
- Cefalea en racimos crónica

Años evolución cefalea en racimos:

Años de evolución hasta diagnóstico:

Otras cefaleas:

(añadir años de evolución de cada una de ellas)

Derivación:

- CAR
- Ambulatorio
- Interconsulta de Neurología
- Interconsulta de otro servicio
- Recomendado

Neuroimagen:

- Prueba _____
- Resultado _____

Lado: ○ Izquierdo <input type="checkbox"/> ○ Derecho <input type="checkbox"/>	Cambio de lado: ○ Sí <input type="checkbox"/> ○ A veces <input type="checkbox"/> ○ No <input type="checkbox"/>
Carácter del dolor: _____ _____ _____	Localización del dolor: _____ _____ _____
Intensidad del dolor: <i>(de 0 a 10)</i>	Tiempo aumento intensidad del dolor: <i>(en minutos)</i>
Número de episodios al día:	Duración de los episodios: <i>(en minutos)</i>

Desencadenantes: _____

Síntomas autonómicos asociados a los episodios de dolor: _____

Síntomas vegetativos asociados a los episodios de dolor: _____

Inquietud y otros síntomas acompañantes: _____

Síntomas al final del episodio: _____

Detalles anatómicos: _____

Ritmo circadiano:

- NO
- Sí
- Madrugada
- Mañana
- Tarde
- Noche

Ritmo circanual:

- NO
- Sí
- Invierno
- Otoño
- Verano
- Primavera

Tiempo transcurrido entre racimos:

(en años)

Comentarios adicionales: _____

ANEXO II. Póster en miniatura

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-DEMOGRÁFICAS DE UN REGISTRO DE PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS



Autora: Elvira Martínez Fernández
Tutores: Ángel L. Guerrero Peral, David García Azorín

Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid
Unidad de Cefaleas. Servicio de Neurología

INTRODUCCIÓN

- La cefalea en racimos (CR) es una cefalea primaria trigémino-autonómica. Se caracteriza por ataques de cefalea unilateral, de localización periocular, de corta duración y gran intensidad, que asocia síntomas autonómicos ipsilaterales y en ocasiones, síntomas vegetativos y de otro tipo.
- La prevalencia de CR en población general es del 0,12%. En consultas de atención primaria, su presencia es de alrededor del 1%. La CR es entre 2 y 9 veces más frecuente en varones, y suele debutar entre los 20 y los 40 años de edad. La forma episódica (80-90%) predomina sobre la crónica (10-15%).
- Es frecuente un retraso de varios años hasta llegar al diagnóstico, que puede llegar a sobrepasar los 9 años. Hay descritas variantes de CR de localización occipital y facial.

OBJETIVOS

Comparar aspectos epidemiológicos, clínicos y de proceso diagnóstico de la cefalea en racimos en nuestro medio con los descritos en la literatura.

MATERIALES Y MÉTODOS

- Selección en el registro general de la U. de Cefaleas del HCUV de los pacientes con cefalea en racimos y cefalea en racimos probable.
- Recogida de datos a partir de historias clínicas y análisis retrospectivo de los mismos.

RESULTADOS

Figura 1. % de CR respecto al total de cefaleas



- 107 casos de CR en la Unidad de Cefaleas del HCUV: **1,9%**
- Edad media al diagnóstico: **33,4 años** (DS: 12,3)
- Inicio de la cefalea entre los 20 y los 40 años: **66,3%**
- Retraso diagnóstico medio: **7,8 años** (DS: 8,3)

Figura 2. Distribución por sexos de la CR



Figura 3. Variantes diagnósticas de CR



TABLA 1. Características clínicas de la CR

Localización del dolor	Periocular	76,6 %
	Maxilar	7,5 %
	Occipital	5,6 %
Carácter del dolor	Lancinante	43 %
	Punzante	25,2 %
Latencia hasta máxima intensidad	No	50,5 %
	Sí	49,5 % Media: 4,8 min. (DS: 8,5)
Intensidad del dolor	Media: 9,2 puntos escala EVA (DS: 0,9)	

TABLA 2. Síntomas acompañantes a la CR

Síntomas autonómicos	Síntomas vegetativos	
Lagrimeo	No	83,2 %
Inyección conjuntival	Naúseas	13,1 %
Rinorrea	Vómitos	7,5 %
No	Sensibilidad estímulos	
Inquietud	No	73,8 %
Psicomotriz	Fotofobia	24,3 %
No	Fonofobia	18,7 %

CONCLUSIONES

- La presencia de cefalea en racimos en la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid es equiparable a la que aparece en otros estudios de base hospitalaria.
- Las principales características demográficas, diagnósticas y clínicas de los pacientes afectados de cefalea en racimos atendidos en esta Unidad son similares a las que aparecen en la literatura.

BIBLIOGRAFÍA

- Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia 2018; 38: 1-211
- Pareja JA, Caminero AB, Iniesta JA, Ordás C, Santos Lasaosa S. Cefaleas Trigémino-autonómicas. Ezpeleta D, Pozo-Rosich P. Guías diagnósticas y terapéuticas de la Sociedad Española de Neurología. Ed. Luzán, Madrid. 2015; 131-137