



**Universidad de Valladolid**

**Facultad de Medicina**

## **TRABAJO DE FIN DE GRADO**

**GRADO EN MEDICINA**

UNIVERSIDAD DE VALLADOLID

# **DESCRIPCIÓN DEL FENOTIPO CLÍNICO Y TERAPÉUTICO DE LA HEMICRÁNEA CONTINUA**

### **AUTOR**

Yolanda Rufino Hernández

### **TUTORES**

Ángel L. Guerrero Peral

David García Azorín



**Unidad de Cefaleas**

**Servicio de Neurología**

**Hospital Clínico Universitario**

**Valladolid. 2019**

# ÍNDICE

---

1. RESUMEN.....	1
2. INTRODUCCIÓN.....	2
3. HIPÓTESIS.....	5
4. OBJETIVOS.....	5
5. MATERIAL Y MÉTODOS.....	6
6. RESULTADOS.....	9
7. DISCUSIÓN.....	14
8. CONCLUSIONES.....	17
9. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	18

ANEXO I. TABLA: Comparación de series de estudios revisados en la literatura existente.

ANEXO II. Póster en miniatura.

## RESUMEN

**Introducción y objetivos.** La hemicránea continua es un tipo de cefalea primaria que pertenece al grupo de las llamadas cefaleas trigémino-autonómicas. Se caracteriza por dolor estrictamente unilateral, sin desplazamiento lateral, de intensidad generalmente moderada, que puede además asociar exacerbaciones. El dolor suele ser diario y continuo. Uno de los parámetros que mejor definen esta entidad es su extraordinaria respuesta a indometacina.

**Materiales y métodos.** Se seleccionaron 78 pacientes diagnosticados de hemicránea continua por la Unidad de Cefaleas del servicio de Neurología del Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Se recopiló una serie de datos a través de las historias clínicas de dichos pacientes en un estudio descriptivo de carácter retrospectivo.

**Resultados.** De nuestros pacientes, un 70,5% fueron mujeres. La edad media del diagnóstico fue de 51,06 (DT: 13,7). Un 29,5% de los pacientes referían otras cefaleas. La intensidad media del dolor basal fue de 5,41 (DT: 1,7), escala EVA; el dolor basal era cualitativamente opresivo en un 66,7% de los pacientes; unilateral en un 100% de la muestra y de localización frontal en un 42,3%. El 93,6% de los pacientes presentaron exacerbaciones con una media de dolor de 8,47 (DT: 1,3); de estos, tan sólo un 4,4% referían algún factor desencadenante. El 50% de los pacientes presentaron síntomas trigémino-autonómicos acompañantes; entre los que predominaban lagrimeo (37,2%) e inyección conjuntival (29,5%); además, un 13% de los pacientes presentaron otros síntomas acompañantes como fotofobia, fonofobia, náuseas, traqueteo y alodinia. El 47,4% de los pacientes no respondían a analgésicos convencionales; un 33,3% abusaban de la medicación; y un 97,4% se trataron con indometacina consiguiendo una respuesta satisfactoria a distintas dosis. Se llevaron a cabo infiltraciones como tratamiento alternativo en un 29,4% de los pacientes.

**Conclusiones.** La hemicránea continua es una entidad con características clínicas y terapéuticas específicas que la definen. Existen tratamientos potencialmente eficaces para su abordaje.

**Palabras clave:** hemicránea continua; Cefaleas trigémino-autonómicas; Síntomas trigémino-autonómicos; indometacina.

## INTRODUCCION

La cefalea es una experiencia universal y el principal motivo de consulta en neurología. En los estudios poblacionales, las cifras de prevalencia de la cefalea observadas en los países occidentales son muy elevadas, oscilando entre 73-89 % en la población masculina y entre 92-99 % en la femenina (1). Muchos estudios epidemiológicos han documentado no solo su elevada prevalencia sino también su importante impacto socioeconómico y personal (2). Las cefaleas primarias, no solo suponen una de las principales causas de discapacidad (3) sino que asocian un importante coste económico, por ejemplo el coste total anual por paciente con migraña crónica asciende a 12.922 € y a 5.041 € para los pacientes con migraña episódica (4).

Las cefaleas primarias se clasifican en cuatro grupos: migraña, cefalea tipo tensión, cefaleas trigeminoautonómicas (CTA) y otras cefaleas primarias. Las cefaleas trigeminoautonómicas toman su nombre de la presencia durante el ataque, en el territorio craneal trigeminal, de síntomas autonómicos simpáticos o parasimpáticos tales como inyección conjuntival, lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, edema palpebral, rubefacción, sudoración, miosis y/o ptosis (5).

Su diagnóstico se basa, al igual que en el resto de cefaleas, en la anamnesis y la exploración neurológica, ya que no existen biomarcadores característicos a día de hoy (1). Las cefaleas se clasifican en primarias o secundarias en función de si tienen una causa o no que justifique el dolor (2).

Los diferentes tipos de CTA se diferencian en la duración de los episodios y el número de episodios al cabo del día; siendo la de menor duración y mayor número de episodios diarios la cefalea tipo SUNCT, la cual toma su nombre del acrónimo anglosajón Short Lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjuntival injection and Tearing, teniendo una duración entre 1 y 600 segundos, los cuales pueden ocurrir decenas o cientos de veces al día. La siguiente en duración es la hemicránea paroxística, caracterizada por episodios de 2 a 30 minutos, que ocurren generalmente en varias ocasiones al día, incluso decenas. En tercer lugar estaría la cefalea en racimos, con una duración entre 15 y 180 minutos, en la cual la frecuencia de episodios oscila entre uno cada dos días y hasta 8 al día. La de mayor duración es la hemicránea continua, en la cual como su nombre indica, el dolor está presente de manera fija durante muchas horas o días (5).

La hemicránea continua (HC) se caracteriza por dolor estrictamente unilateral, sin desplazamiento lateral, de intensidad generalmente moderada, que puede además asociar exacerbaciones. El dolor suele ser diario y continuo, sin intervalos libres de dolor. Este dolor puede acompañarse de hiperemia conjuntival y lagrimeo, así como, congestión nasal o rinorrea y ptosis papebral y/o miosis (2). Para realizar el diagnóstico de HC, el paciente debe experimentar durante al menos 3 meses un dolor de dichas características.

El término de hemicránea continua fue acuñado por primera vez por Sjaastad y Spierings en 1984 (6); la primera paciente descrita era una mujer de 62 años cuyo dolor había sido estrictamente unilateral desde el comienzo, localizado en la zona orbito-frontal y temporal. Durante más de 30 años la paciente había tomado ácido acetilsalicílico (hasta 6 g/día) eliminando levemente su dolor; en 1983 se empleó indometacina y se comprobó que la remisión del dolor era absoluta y duradera a una dosis de 75 mg/día. (7)

La prevalencia e incidencia de esta patología ha ido en aumento probablemente debido a su desconocimiento e infra-diagnóstico en años previos. La literatura refleja que esta entidad puede aparecer a cualquier edad con un promedio sobre los 30 años (6). La distribución por géneros muestra una prevalencia superior en mujeres respecto a hombres: ratio 2,59/1 (8). Un dato sugestivo de su infra-diagnóstico es la latencia hasta el diagnóstico de 74,9 +/- 111 meses (9).

En cuanto a la asociación familiar de esta patología, sólo se conoce un caso en el que dos miembros de la misma familia presentaron esta entidad (10). Hasta la fecha, no se ha confirmado ni se conocen factores de predisposición genética para padecer este tipo de cefalea (11).

Si bien inicialmente es una cefalea que se clasificó dentro del grupo de "otras cefaleas primarias" en la Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC) en su segunda edición (12), la presencia de síntomas trigeminoautonómicos hizo que desde la CIC-3 beta (13) forme parte de las cefaleas trigémico autonómicas. Acorde con la última edición de la clasificación internacional de cefaleas, los criterios diagnósticos para la hemicránea continua son los siguientes (14):

#### CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE HEMICRANEA CONTINUA (CIC-3)

- A. Cefalea unilateral que cumple los criterios B-D.
- B. Duración mayor de 3 meses, con exacerbaciones de moderada o gran intensidad.

- C. Cualquiera o dos de los siguientes:
- a. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, ipsilaterales a la cefalea.
    - i. Inyección conjuntival y/o lagrimeo.
    - ii. Congestión nasal y/o rinorrea.
    - iii. Edema papebral
    - iv. Sudoración frontal y facial
    - v. Miosis y/o ptosis
  - b. Sensación de inquietud o agitación, o empeoramiento del dolor con el movimiento.
- D. Responde completamente a dosis terapéuticas de indometacina.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la CIC-3

Como refleja la clasificación, el otro dato característico de la enfermedad es la respuesta a la indometacina, formando parte de las cefaleas indometacina-sensibles. Se desconoce el mecanismo por el cual la indometacina ejerce una respuesta tan espectacular en esta cefalea como para considerarla uno de los criterios diagnósticos. Se han descrito diversos posibles efectos que expliquen su mecanismo central, tales como disminución de la presión intracraneal, vasoconstricción intracraneal o disminución del flujo sanguíneo cerebral (15).

El nombre con el que se conoce el ensayo con fin diagnóstico y terapéutico es el "indotest", administrándose indometacina bien por vía intramuscular o bien por vía oral (16,11). Es importante precisar que no es un test totalmente específico, ya que otras cefaleas como la hemicránea paroxística también presentan una respuesta espectacular al mismo, siendo uno de los criterios diagnósticos (14).

Dado que la indometacina es un antiinflamatorio no esteroideo, no es excepcional que los pacientes presenten efectos adversos que obliguen a suspender el tratamiento o contraindicaciones para su toma. Además, se ha descrito que hasta un 30% de los pacientes tratados experimenta una respuesta parcial en lugar de total (6). Otro de los problemas que puede ocurrir es la reaparición del dolor en los pacientes en los que se intenta la retirada de la indometacina (13).

En los casos de respuesta parcial o sin posibilidad de uso de indometacina, se han descrito respuestas a topiramato, así como a la inyección de lidocaína y metilprednisolona en los nervios occipitales (17). También se ha descrito la posible respuesta a inhibidores de la COX-2, como celecoxib, rofecoxib o etoricoxib (18, 11). En casos muy refractarios se han descrito casos aislados tratados con bloqueo

nervioso periférico, bloqueo del ganglio esfenopalatino, ablación con radiofrecuencia, estimulación del nervio occipital, estimulación del nervio vago e inyección de toxina botulínica (11, 19, 20).

En cuanto a la etiología y patogénesis de la hemicránea continua, hasta ahora son desconocidas, no existiendo ningún biomarcador específico (11). El cuadro clínico sigue siendo, por tanto, la principal fuente de información para el diagnóstico. Se ha sugerido que la predominancia de signos autonómicos se deba a la desinhibición central del reflejo trigémino-autonómico por el hipotálamo (20). Un estudio mediante tomografía por emisión de positrones (PET) en la hemicránea continua ha reflejado la activación específica del hipotálamo posterior contralateral al dolor, interrumpido tras la administración de indometacina (21).

El diagnóstico diferencial principal de esta patología abarca todas las cefaleas unilaterales de larga duración, entre las que se podrían incluir: migraña crónica unilateral, cefaleas persistentes de nueva aparición, patología otológica, patología de la articulación temporo-mandibular, arteritis de la temporal, patología miofascial, patología oftalmológica, y el resto de cefaleas trigémino-autonómicas (17, 22); en el caso de las cefaleas trigeminoautonómicas, existe otra entidad que como anteriormente se describió, comparte respuesta a indometacina, la hemicránea paroxística; no obstante el diagnóstico diferencial no suele ofrecer ninguna dificultad por la diferente duración de los episodios: horas frente a minutos (máximo 30) y una mayor prominencia de síntomas trigeminoautonómicos (2).

## **HIPOTESIS**

La hemicránea continua tiene un fenotipo clínico diferencial y específico. La respuesta terapéutica es característica. Existe un grupo de pacientes que podría requerir de otros tratamientos.

## **OBJETIVOS**

Pretendemos describir las características epidemiológicas, clínicas y de manejo diagnóstico.

Pretendemos evaluar el tratamiento empleado y la respuesta al mismo, tanto con indometacina como con otros fármacos, así como la evolución clínica en el tiempo.

## **MATERIAL Y METODOS**

Se llevará a cabo un estudio observacional descriptivo con diseño de cohorte retrospectiva en una serie de casos de hemicránea continua estudiados entre enero de 2013 y mayo de 2019 y seguidos por la Unidad de Cefaleas del servicio de Neurología del Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Durante el periodo de estudio, se incluyeron 78 pacientes diagnosticados de hemicránea continua (HC); en los cuales llevaremos a cabo la recogida y análisis de una serie de variables que se mencionarán a continuación.

### **POBLACIÓN DE ESTUDIO**

Se incluirán pacientes con diagnóstico de HC según los criterios CIC operativos en el momento del diagnóstico, evaluados y seguidos en la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

### **CUESTIONARIO Y VARIABLES**

Se realizará un cuestionario de recogida de datos estructurado mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes. Las variables incluidas serán las siguientes:

#### **DATOS EPIDEMIOLOGICOS**

1. Género
2. Antecedentes familiares
3. Edad de inicio de los síntomas
  - a. Coincidencia del inicio con algún evento o factor.
4. Edad de la primera consulta por dolor
5. Tratamientos realizados previamente
  - i. Fármaco
  - ii. Respuesta (satisfactoria/parcial/nula)
  - iii. Abuso de medicación
6. Evaluación en Unidad de Cefaleas:
  - a. Edad a la que recibe diagnóstico definitivo según la CIC vigente en ese momento.
  - b. Procedencia (atención primaria, atención especializada, consulta de alta resolución, derivación desde neurología, urgencias).
  - c. Meses de evolución antes del diagnóstico.
7. Presencia de cefaleas concomitantes o previas.
  - a. Frecuencia de cada subtipo.



## SOBRE LA CLINICA DEL PACIENTE: ANAMNESIS

1. Dolor basal
  - a. Intensidad (escala EVA)
  - b. Lateralización (hemicraneo derecho/izquierdo/bilateral)
  - c. Topografía del dolor
  - d. Cualidades del dolor: opresivo, pulsátil, etc.
2. Presente durante:
  - a. Más de 3 meses
  - b. Menos de 3 meses
  - c. Diagnóstico reciente
3. Presencia de exacerbaciones (si/no)
  - a. Características de las exacerbaciones
    - i. Intensidad (escala EVA)
    - ii. Topografía del dolor
    - iii. Cualidades del dolor
    - iv. Asociación circadiana o con factores estresantes
    - v. Empeora con el movimiento (si/no)
4. Síntomas trigémino autonomicos acompañantes:
  - a. Ninguno
  - b. Ptosis (si/no)
  - c. Plenitud ótica (si/no)
  - d. Inyección conjuntival (si/no)
  - e. Lagrimeo (si/no)
  - f. Taponamiento nasal (si/no)
  - g. Rinorrea (si/no)
  - h. Edema palpebral (si/no)
  - i. Prurito ocular (si/no)
5. Otros síntomas acompañantes
  - a. Fotofobia
  - b. Fonofobia
  - c. Nauseas
  - d. Alodinia
  - e. Traqueteo

## EXPLORACION

1. Alodinia: definida como la percepción de dolor u otras sensaciones molestas, como quemazón u hormigueo a partir de estímulos que no deberían provocarlas

## TRATAMIENTO Y EVOLUCION

1. Uso de analgésicos convencionales
  - a. (si / no)
  - b. Tipo de respuesta (satisfactoria/parcial/nula)
  - c. Abuso de medicación
2. Tratamiento con indometacina
  - a. Tratado
    - i. Tolerancia (buena/parcial/nula)
    - ii. Efectos adversos a la medicación
      1. Si
        - a. Dispepsia
        - b. Vértigos
        - c. Hipotensión
        - d. Aumento de peso
        - e. Acatisia
      2. No
    - iii. Dosis de respuesta (50-100/150-200/225-300)
3. Uso de tratamientos preventivos
  - a. Si: tipo
  - b. No
4. Tratamientos alternativos: infiltraciones
  - a. Si infiltraciones
    - i. Número de infiltraciones
    - ii. Zona (SON/GON/tróclea/AT)
    - iii. Respuesta (si/no/parcial)
    - iv. Meses asintomáticos tras la infiltración
  - b. No infiltraciones

## **TAMAÑO MUESTRAL DEL ESTUDIO Y DEFINICION DE LA POBLACION**

La muestra elegida será el conjunto de pacientes que hayan consultado la unidad de cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, y figuren en el registro específico desde el año 2008, diagnosticados de hemicránea continua.

## ASPECTOS ETICOS

Se realizará la revisión de las historias clínicas sin incluir ningún dato que pueda ser identificativo de la enfermedad. Se mantendrá por separada la base de datos con los números de historia y la base de datos del proyecto. En ningún caso se recogerá información que pueda resultar sensible. Se manejará la información de acuerdo a la normativa vigente: Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales y REAL DECRETO 994/1999, de 11 de junio, por el que se aprueba el Reglamento de medidas de seguridad de los ficheros automatizados que contengan datos de carácter personal.

## EQUIPO

### Tutores

Dr. Ángel L. Guerrero Peral (Unidad de Cefaleas. Servicio de Neurología HCUV)

Dr. David García Azorín (Unidad de Cefaleas. Servicio de Neurología HCUV)

Autor: Yolanda Rufino Hernández (Gado en Medicina en la UVA)

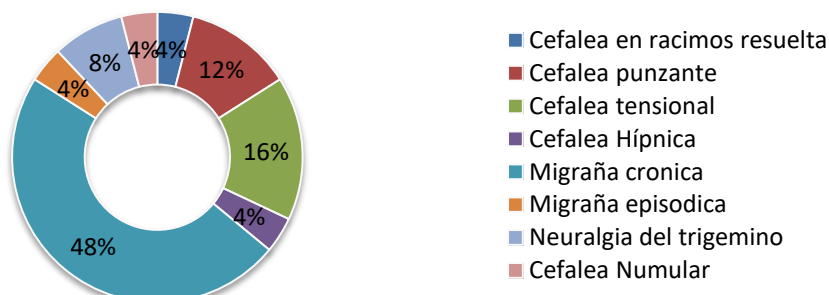
## RESULTADOS

### EPIDEMIOLOGÍA Y DEMOGRAFÍA

Se incluyeron 78 pacientes, de los cuales, 55 (70,5%) eran mujeres y 23 (29,5%) varones. La ratio mujer: hombre fue de 2,4:1. La edad media de inicio de la cefalea fue de 46,59 años (desviación típica, DT: 15,5). La edad en el momento del diagnóstico fue de 51,06 años (DT: 13,7).

Entre los antecedentes personales de otras cefaleas, 55 (70,5%) no tenía ni había tenido otras cefaleas, mientras que 23 (29,5%) si, siendo la más frecuente la migraña, en 13 (16,7%) de los pacientes. En la *FIGURA 1* se representan los distintos tipos de otras cefaleas y la proporción en la que las presentaban nuestros pacientes entre aquellos con antecedentes de otras cefaleas.

**FIGURA 1. Antecedentes de otras cefaleas**



## DIAGNOSTICO

Respecto al lugar desde el que los pacientes eran derivados a la Unidad de Cefaleas, un 49% había sido derivado por medio de la Consulta de Alta Resolución, un 26% desde neurología; un 14% a través interconsulta; un 6% desde atención primaria, y un 5% mediante recomendación.

Acerca del patrón temporal, 48 pacientes (61,5%) tenía una variante crónica de HC desde su inicio; en 24 pacientes (30,8%), el diagnóstico era reciente y por tanto no se podía precisar; y seis pacientes, habían experimentado mejoría espontánea pasando a forma episódica (7,7%).

De toda la muestra estudiada, en tan sólo 4 pacientes (5,1%), se identificó algún factor coincidente con el inicio de su cefalea, los cuales fueron: un traumatismo craneal, una lesión estructural subyacente (hematoma subdural), el diagnóstico de un tumor pulmonar reciente sin evidencia de metástasis local y el objetivar una malformación arteriovenosa en el lado del dolor.

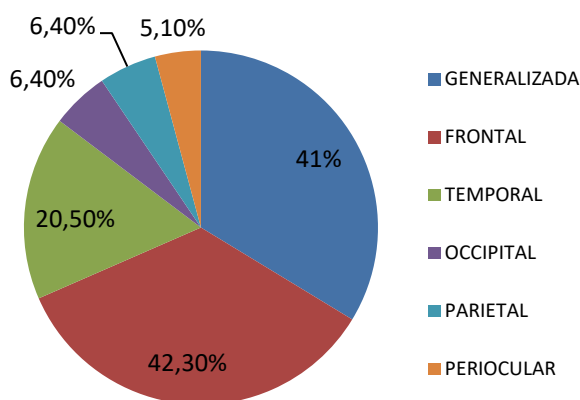
## CARACTERISTICAS CLINICAS

La intensidad media de dolor fue de 5,41 (DT: 1,7).

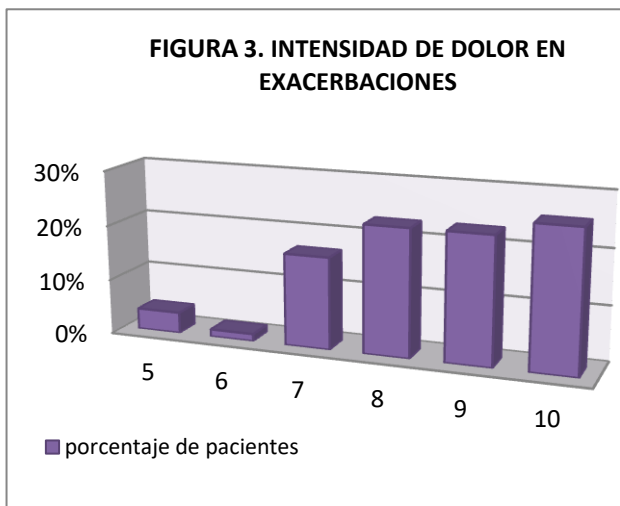
La cualidad del dolor fue descrita como opresiva en 52 pacientes (66,7%), seguida de quemante en 15 (19,2%), punzante en 7 (9,0%), pulsátil en 5 (6,4%) y tirante en un caso (1,3%).

El dolor se localizó en el hemicráneo derecho en 43 sujetos (55,1%) e izquierdo en 35 (44,9%). Respecto a la topografía exacta, 32 pacientes (41,0%) describieron un dolor generalizado. El resto de pacientes describía el dolor como predominantemente localizado en los lugares referidos en la *FIGURA 2*.

**FIGURA 2. Topografía del dolor**



En 73 pacientes (93,6%) el dolor presentaba exacerbaciones. La intensidad media de dolor durante las exacerbaciones fue de 8,47 (DT: 1,3). Las puntuaciones referidas por cada paciente, según la escala EVA, se reflejan en la *FIGURA 3*.



La duración media de las exacerbaciones fue de 34 minutos (DT: 35,4). La cualidad del dolor en las exacerbaciones fue descrita como punzante en 39 pacientes (50%), opresiva en 18 (23,1%), pulsátil en siete (9,0%), quemante en seis (7,7%) y tirante en un caso (1,3%).

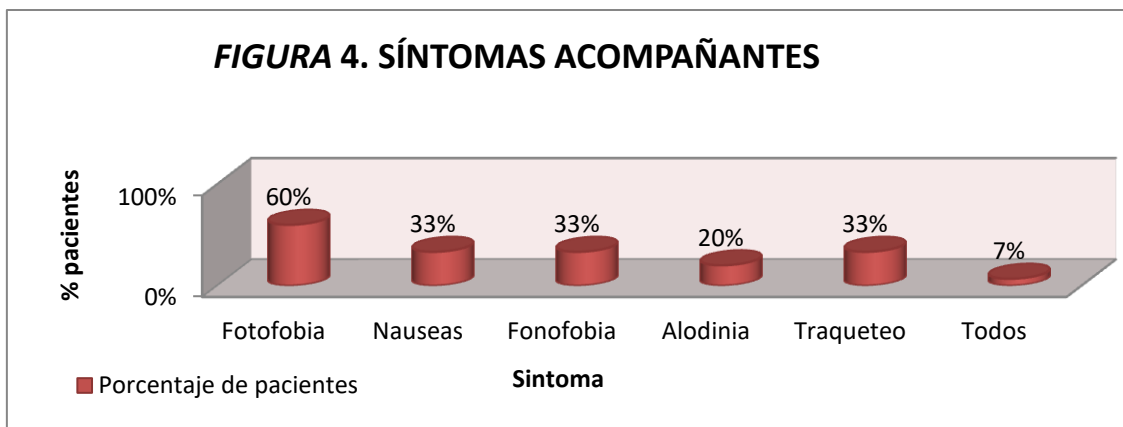
De los 73 pacientes que presentaron exacerbaciones, 67 (91,8%) no referían características circadianas ni factores desencadenantes; 6 pacientes refirieron su asociación con determinados momentos del día o factores estresantes; de estos, 2 referían un carácter nocturno de los episodios y de los 4 restantes, cada uno lo asoció a un factor: carácter vespertino, predominancia al mediodía, asociadas a preocupaciones y asociadas con movimientos.

Del total de pacientes con HC, 50 (64,1%) presentaron síntomas trigémino autonómicos (STA) acompañantes. A continuación se muestra una tabla (TABLA 1) con la frecuencia de cada tipo de STA.

**TABLA 1. Síntomas trigémino autonómicos (STA) acompañantes (N=78)**

	Frecuencia	Porcentaje
Lagrimeo	29	37,2
Inyección conjuntival	23	29,5
Prurito ocular	12	15,4
Ptosis	9	11,5
Rinorrea	4	5,1
Taponamiento nasal	3	3,8
Edema palpebral	2	2,6
Plenitud ótica	1	1,3
No STA	28	35,9

Dentro de sintomatología acompañante, de los 10 pacientes que presentaron otros síntomas, la FIGURA 4 muestra el porcentaje de pacientes que presentaba cada tipo de síntoma (N=78).



En el examen clínico se objetivó alodinia e hipersensibilidad a la exploración hemicraneal ipsilateral al dolor en el 66,7% de los pacientes.

### MANEJO Y RESPUESTA TERAPEUTICA: EVOLUCION

Respecto al uso previo de tratamiento sintomático, 37 pacientes (47,4%) no tenía una respuesta satisfactoria al tratamiento con analgésicos convencionales, 26 (39,7%) presentaban una respuesta parcial y 10 (12,8%) respondían de manera satisfactoria. El 33,3% cumplía criterios de Cefalea por Uso Excesivo de Medicación Sintomática.

Se probó tratamiento con indometacina en 76 sujetos (97,4). Se obtuvo respuesta positiva en todos los casos, reflejando la TABLA 2 la dosis a la que se alcanzó la respuesta.

**TABLA 2. DOSIS DE INDOMETACINA**

DOSIS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
50-100 mg	18	23,7
150-200 mg	52	68,4
225-300 mg	6	7,9
	76	100,0

Entre los pacientes que fueron tratados, la tolerancia fue favorable en 38 (50%) y en un 31 (40,8%) hubo efectos adversos. La TABLA 3 muestra los efectos adversos reportados por los pacientes.

En 26 pacientes (20,28%), además, se emplearon otros fármacos preventivos (TABLA 4).

**TABLA 3. EFECTOS ADVERSOS A INDOMETACINA**

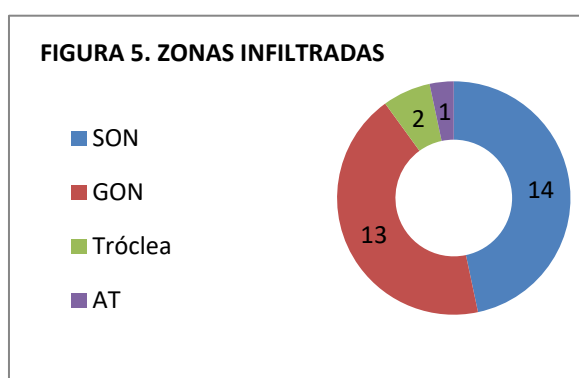
SÍNTOMA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
DISPEPSIA	20	66,7
VERTIGOS	12	40
HIPOTENSIÓN	1	3,3
AUMENTO DE PESO	1	3,3
ACATISIA	1	3,3

**TABLA 4. USO DE FARMACOS PREVENTIVOS**

FARMACO PREVENTIVO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Topiramato	9	34,6
Beta bloqueantes	2	7,7
LTX	2	7,7
Corticoides	2	7,7
Amitriptilina	2	7,7
Duloxetina+PGB	1	3,8
Flunaricina	1	3,8
Múltiples	4	15,4
Total	26	100,0

En 23 pacientes se empleó como tratamiento el bloqueo anestésico. En la *FIGURA 5* se detalla la estructura anatómica sobre la que se realizó.

La mayoría de los pacientes (52,4%) solamente requirieron una infiltración. De los 19 pacientes en los que se registró la respuesta a las infiltraciones, esta fue satisfactoria en un 63,2%; parcial, en un 26,3%; y un 10,5% no respondió al tratamiento.



*SON: supraorbital nerve; GON: greater occipital nerve*

De los 13 pacientes cuya evolución está registrada, hasta un 70% de los pacientes permanecieron asintomáticos entre 3 y 4 meses tras la infiltración.

## DISCUSION

### EPIDEMIOLOGIA Y DEMOGRAFIA

De acuerdo con el artículo de Sanjay Prakash (23) publicado en 2017, que recogía los valores epidemiológicos medios de los casos de series publicados hasta el momento sobre HC (TABLA 5), las mujeres representan un 63,8% de los pacientes con esta entidad; Comparativamente, nuestro estudio mostró una prevalencia ligeramente superior en mujeres (70,5%) respecto a la literatura revisada.

**TABLA 5. DATOS EPIDEMIOLOGICOS**

DATOS EPIDEMIOLOGICOS	LITERATURA REVISADA (23)	NUESTRO ESTUDIO
%mujeres	63,8%	70,5%
Ratio hombres/mujeres	1:1,8	1:2,4
Edad de inicio (media)	39,7	51
Rango (edad de inicio)	5-76	7-84
%Asociación con otras cefaleas	30%	29,5%
%HC forma crónica	85%	61,5%
%HC forma episódica	15%	7,7%

En cuanto a los subtipos de HC; en nuestro trabajo la HC variante episódica, supuso el 7,7% de los pacientes; mientras que la literatura revisada refleja hasta un 15%; esto puede deberse en parte a dos aspectos: por un lado, los criterios de clasificación de la CIC han ido cambiando a lo largo de los últimos años; por otro lado, en nuestro estudio reflejamos pacientes diagnosticados recientemente (30,8% del total), sin incorporarlos dentro de la categoría de HC crónica, ni episódica.

Sobre el registro de HC secundarias, cabe destacar que, en nuestro estudio, se registraron 4 causas de HC secundaria en 4 pacientes, sin destacar la prevalencia de ninguna etiología específicamente. La literatura revisada (23) refleja como principales causas de HC secundaria, aquellas atribuidas a traumatismos craneo encefálicos (TCE), (48,5%); mientras que, en nuestro estudio, el porcentaje atribuido a TCE no resultó mayor que el resto de entidades causales; probablemente, por el escaso número de pacientes registrados con HC secundaria en nuestra muestra.



## DIAGNOSTICO Y DESCRIPCION CLINICA

En este apartado, compararemos, tras la revisión de la literatura correspondiente, las características clínicas del dolor, la presencia y características de las exacerbaciones; y por último, STA y otros síntomas acompañantes.

De acuerdo con la literatura revisada, y en concordancia con los hallazgos de nuestro estudio, los pacientes con HC muestran un dolor estrictamente unilateral sin predominio por ningún hemisferio. Los casos reportados con dolor bilateral son escasos y reflejan un porcentaje de pacientes inferior al 10% (24).

La intensidad media del dolor basal en nuestro estudio, según la escala EVA, tuvo una puntuación de 5,41, acorde con la bibliografía correspondiente que presenta una media de 6 (DT: 1), (26).

La cualidad del dolor basal en nuestro estudio era predominantemente opresiva (66,7%). Las localizaciones más frecuentes del dolor en nuestro estudio fueron: frontal (42,3%) y generalizada (41%); las series de casos recogidos en la literatura reflejan las regiones temporal (24, 25) y periorbitaria (26,27) como localizaciones más frecuentes del dolor.

En todos los estudios revisados, el porcentaje de pacientes que presentaban exacerbaciones fue de entre el 80% y 100%. Nuestro estudio reflejó exacerbaciones en un 93,6% de los pacientes. La intensidad del dolor, recogida por la literatura (23), durante las exacerbaciones fue de 9, según la escala EVA (todos los pacientes puntuaron en un rango entre 5 y 10); en nuestro estudio, la media resultó de 8,47; siendo así, ligeramente inferior a otras series de pacientes (24, 26).

La cualidad del dolor durante las exacerbaciones en nuestros pacientes fue principalmente de carácter punzante (50%), seguida de opresiva (23,1%); otras series de pacientes (24, 26, 27) reflejaron una media de 49,7% pulsátil.

De entre los pacientes que presentaron exacerbaciones en nuestro estudio, sólo un 8% refirieron asociaciones con determinados factores; de los pacientes que refirieron asociaciones, el 33,3% las caracterizaron como nocturnas; en la literatura existente (24), a pesar de que no hay una prevalencia clara de exacerbaciones por la noche, el 53% de los pacientes refieren exacerbaciones en este momento del día.

En nuestro estudio, el 64,1% de los pacientes presentaban STA acompañando a su cefalea; destacaron lagrimeo en un 37,2%, seguido de Inyección conjuntival, en un 29,5%. En otros estudios estos fueron, también, los STA más frecuentes (24, 26, 28);

No obstante, una serie de casos existentes (24, 25, 28) reportaron una media del 38% de pacientes con congestión nasal; mientras que nuestro estudio solo reflejó un 3,8% de los pacientes con congestión nasal.

En cuanto al resto de síntomas acompañantes, tan solo el 11,5% de nuestros pacientes presentaron fotofobia; frente a otros estudios que reportaron hasta un 30% (25) y 20% (28). La fonofobia estaba presente en un 6,4 % de nuestros pacientes; llegando hasta un 19% (25) y 20% (28) en otros estudios. Por último, tan sólo un 6,4% de nuestros pacientes refirieron náuseas; en comparación, la literatura existente recoge series en las que hasta un 43,5% de los pacientes presentan este síntoma (25).

## TRATAMIENTO

Los pacientes con HC pueden responder al tratamiento con analgésicos convencionales tales como los inhibidores de COX-2, el ibuprofeno, el ácido acetil salicílico, etc. (29). En nuestro estudio hasta un 12,8% presentaban una respuesta satisfactoria a estos fármacos y un 39,7% respondían de forma parcial; así mismo el 33,3% habían hecho un uso abusivo de estos fármacos. Comparativamente hay estudios (26) que han demostrado una respuesta satisfactoria en un 10% y moderada o parcial en un 20%. Así mismo, algunas series de casos reflejaron hasta un 72% de pacientes con uso abusivo de medicación (24).

En el 20,28% de nuestros pacientes se emplearon, además, otros fármacos preventivos, destacando el Topiramato en un 34,6% de estos. La literatura existente recoge series de pacientes con tratamientos profilácticos en los que, además del Topiramato (41%) con una eficacia del 41%, destacan los Glucocorticoides (60%) con una eficacia del 40% (24).

Los pacientes con hemicránea continua se caracterizan por su respuesta específica a indometacina; es por ello que se emplea como *gold standard* en el tratamiento de los pacientes diagnosticados de esta entidad. No obstante, algunos pacientes no toleran bien este fármaco y otros no presentan una respuesta satisfactoria. En nuestra serie de pacientes, el 88,5% fueron tratados con este fármaco; un 45% de los pacientes tratados presentaron efectos adversos a la Indometacina. Los pacientes que llevaron a cabo el tratamiento respondían favorablemente en su mayoría (68,4%) a dosis de Indometacina entre 150 mg y 200 mg al día y el 92,1% de los pacientes no superaban los 200 mg/ día. Prakash y Golwala recogieron una serie de 62 pacientes en las que el

100% fueron tratados con Indometacina (25); el 63% respondían a dosis inferiores a 200 mg/día.

Por último, en nuestro estudio 23 pacientes recibieron infiltraciones para tratar su enfermedad; de estos, el 63,2% presentaron una respuesta satisfactoria y el 26,3% respondieron de forma parcial al tratamiento. La bibliografía existente recoge las infiltraciones y los bloqueos de nervios periféricos como una opción terapéutica con éxito potencial en los distintos tipos de cefaleas; la literatura refleja una media de respuesta de hasta el 55,4% en los distintos tipos de cefaleas, y hasta un 83,3% en el caso de la HC (30).

## CONCLUSIONES

- I. Los pacientes con HC presentan una serie de características comunes, tanto clínicas y terapéuticas, como epidemiológicas que nos pueden guiar a la hora de realizar un diagnóstico de certeza.
  - a. Los STA que acompañan a la HC constituyen una característica central de esta entidad que la sitúa en el grupo de CTA, y forman parte de sus criterios diagnósticos; los STA más frecuentes son lagrimeo e inyección conjuntival.
  - b. Se trata de una patología más prevalente en mujeres que se diagnostica hacia la tercera década de la vida.
  - c. Esta entidad responde especialmente bien a Indometacina.
- II. El reconocimiento de dichas características y una derivación temprana a unidades especialidades en cefaleas, puede suponer una disminución importante del retraso diagnóstico; lo cual, está íntimamente relacionado con un menor número de consultas por parte de los pacientes y un menor abuso de medicación.
- III. Las infiltraciones a la hora del abordaje terapéutico, sobre todo en pacientes que no toleran o no responden a Indometacina, puede suponer un tratamiento potencialmente exitoso en un futuro próximo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Láinez Andrés JM, Mangas Guijarro MA, Mederer Hengstl S, Monzón Monguilod MJ, Soler González R. Impacto socioeconómico y clasificación de las cefaleas. Guías diagnósticas y terapéuticas de la sociedad española de neurología. 3a edición, Madrid, 2015. Capítulo 1.
2. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia. 2018. Página 18.
3. Feigin VL, Nichols E, Alam T, Bannick MS, Beghi E, Blake N, et al. Global, regional, and national burden of neurological disorders, 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *Lancet Neurol.* 2019; Vol 18 May 2019. Página 471.
4. Garrido Cumbreira M, Gálvez Ruiz D, Braçe O, Nieblas Rosado MI, Delgado Domínguez CJ, Colomina I, et al. Introducción y estado de la cuestión. Impacto y situación de la migraña en España. Página 143.
5. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia. 2018. Página 41.
6. Lídia Maria Veras Rocha Moura, José Marcelo Ferreira Bezerra, Norma Regina Pereira Fleming. Treatment of Hemicrania Continua: Case Series and Literature Review. *Revista Brasileira de Anestesiologia.* Vol. 62, Nº2, March-April, 2012.
7. Ottar Sjaastad. Chronic paroxysmal hemicrania, hemicrania continua and SUNCT: the fate of the three first described cases. *J Headache Pain* (2006) 7:151–156
8. M.I. Pedraza, P. Mulero, M. Ruíz, C. de la Cruz, S. Herrero y A.L. Guerrero. Características de los 2000 primeros pacientes registrados en una consulta monográfica de cefaleas. 2013 Sociedad Española de Neurología. Elsevier España, S.L.U.
9. Cortijo E, Guerrero-Peral AL, Herrero-Velázquez S, Mulero P, Pedraza M, Barón J, et al. Hemicránea continua: características y experiencia terapéutica en una serie de 36 pacientes. *Rev Neurol* 2012; 55: 270-8.
10. Weatherall MW, Bahra A. Familial hemicrania continua. *Cephalalgia.* 2011; 31(2):245–249.

11. Sanjay Prakash, Payal Patel. Hemicrania continua: clinical review, diagnosis and management. *Journal of Pain Research*. Review. 29 of June, 2017.
12. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Neurologia Neurochir Pol*. 2006 Mar-Apr.
13. Guerrero Peral AL, Díaz Insa S, López Mesonero L, Oterino Durán A, Irimia Sieira P. Migraña crónica. *Guías diagnósticas y terapéuticas de la sociedad española de neurología*. 3ª edición, Madrid, 2015. Capítulo 6
14. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2018.
15. Maurice B. Vincent, MD, PhD. Hemicrania Continua. Unquestionably a Trigeminal Autonomic Cephalalgia. *Headache currents – clinical review*. American Headache Society, 2013.
16. Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. Parenteral indomethacin: The “indotest.” *Headache*. 1998;38:122-128.
17. Elisabetta Cittadini, Peter J. Goadsby. Update on Hemicrania continua. *Curr Pain Headache Rep* (2011). Published online: 16 November 2010.
18. Peres MF, Silberstein SD. Hemicrania continua responds to cyclooxygenase-2 inhibitors. *Headache*. 2002; 42:530-1.
19. Guerrero Peral AL, Díaz Insa S, López Mesonero L, Oterino Durán A, Irimia Sieira P. Migraña crónica. *Guías diagnósticas y terapéuticas de la sociedad española de neurología*. 3ª edición, Madrid, 2015.
20. Miller S, Correia F, Lagrata S, Matharu MS. OnabotulinumtoxinA for hemicrania continua: open label experience in 9 patients. *J Headache Pain*. 2015;16:19
21. Matharu MS, Cohen AS, McGonigle DJ, Ward N, Frackowiak RS, Goadsby PJ. Posterior hypothalamic and brainstem activation in hemicrania continua. *Headache*. 2004;44:747-761
22. Dr. Óscar Fernández Fernández, Dr. Alfons Macaya Ruiz, Dra. Patricia Pozo Rosich. *Guías diagnósticas y terapéuticas de la Sociedad Española de Neurología 2016*. Guía práctica diagnóstico terapéutica de la Cefalea del adulto y el niño en Urgencias. 2016, Sociedad Española de Neurología. Capítulo 4.

23. Sanjay Prakash, Payal Patel. Hemicrania continua: clinical review, diagnosis and management. *Journal of Pain Research* 2017;10 1493-1509
24. Elisabetta Cittadini, Peter J. Goadsby. Hemicrania continua: a clinical study of 39 patients with diagnostic implications.
25. Sanjay Prakash, Purva Golwala. A proposal for revision of hemicranias continua diagnostic criteria based on critical analysis of 62 patients. *Cephalalgia*. International Headache Society 2012; 32(11) 860-868
26. Lídia Maria Veras Rocha Moura, José Marcelo Ferreira Bezerra, Norma Regina Pereira Fleming. Treatment of Hemicrania Continua: Case Series and Literature Review. *Revista Brasileira de Anestesiologia*. Vol. 62, Nº2, March-April, 2012.
27. Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Hemicrania continua: ten new cases and a review of the literature. *Neurology*. 1994; 44(11):2111-2114.
28. Marcelo E. Bigal , Stewart J Tepper , Fred D. Sheftell , Alan M. Rapoport. HEMICRANIA CONTINUA. A report of ten new cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2002;60(3-B):695-698
29. Robert W. Charlson, Matthew S. Robbins. Hemicrania Continua. *Curr Neurol Neurosci Rep* (2014) 14:436
30. Miller, S., Lagrata, S., & Matharu, M. (2019). Multiple cranial nerve blocks for the transitional treatment of chronic headaches. *Cephalalgia*. 2019 May.