

VIII CEFALEA

DR. K. M. A. WELCH

Introducción y clasificación

La cefalea es probablemente el malestar humano más común y el síntoma neurológico más prevalente asociado con cualquier enfermedad. Como un síntoma para el que se busca atención médica, causa cerca de 20 millones de consultas externas por año en los Estados Unidos. La cefalea es la principal carga social y económica para la sociedad, y es el principal motivo de uso de medicamentos que se expenden sin receta médica. Aunque por lo general es un trastorno benigno, puede ser secundaria, esto es, un síntoma de una enfermedad grave.

En 1988 la Sociedad Internacional de Cefalea (IHS, por sus siglas en inglés, n. del t.), publicó una clasificación integral de la cefalea¹ que sustituye a los esfuerzos previos y ha logrado aceptación general [ver *tabla 1*]. Para cada tipo de cefalea, la clasificación proporciona diversos criterios diagnósticos. El lector interesado debe leer esta clasificación.¹ En la misma se incluyen secciones sobre la cefalea asociada a traumatismos, trastornos vasculares, trastornos intracraneales no vasculares, uso o supresión de sustancias, infecciones no cefálicas, trastornos metabólicos, padecimientos de las estructuras faciales o del cráneo y neuralgias craneales, así como cefalea para la que no existe una clasificación clara aún.

Tabla 1 Clasificación de la cefalea*

Migraña

- Migraña sin aura
- Migraña con aura
- Migraña oftalmopléjica
- Migraña retiniana
- Síndromes periódicos de la infancia que pueden ser precursores o asociarse con migraña
- Complicaciones de la migraña
- Trastorno migrañoso que no satisface los criterios previos

Cefalea de tipo tensional

- Cefalea de tipo tensional episódica
- Cefalea de tipo tensional crónica
- Cefalea de tipo tensional que no satisface los criterios previos
- Cefalea en racimos y hemicraneal paroxística crónica
- Cefalea en racimos
- Hemicraneal paroxística crónica
- Trastorno semejante a cefalea en racimos que no satisface los criterios previos

Cefaleas diversas no asociadas con lesión estructural

- Cefalea punzante idiopática
- Cefalea por compresión externa
- Cefalea por un estímulo frío
- Cefalea benigna por tos
- Cefalea benigna por ejercicio
- Cefalea asociada con actividad sexual

Cefalea asociada con traumatismo craneal

- Cefalea postraumática aguda
- Cefalea postraumática crónica
- Cefalea asociada con trastornos vasculares
- Trastorno isquémico cerebrovascular agudo

Cefalea asociada con trastornos intracraneales no vasculares

- Aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo
- Presión baja del LCR
- Infección intracraneana
- Sarcoidosis intracraneana y otras enfermedades inflamatorias no infecciosas
 - Cefalea relacionada con inyecciones intratecales
 - Neoplasia intracraneal
 - Cefalea asociada con otro trastorno intracraneal

Cefalea asociada con uso o supresión de sustancias

- Cefalea inducida por uso o exposición aguda a sustancias
- Cefalea inducida por uso o exposición crónica a sustancias
- Cefalea por supresión de sustancias (uso agudo)
- Cefalea por supresión de sustancias (uso crónico)
- Cefalea asociada con sustancias pero con un mecanismo incierto

Cefalea asociada con infección no cefálica

- Infección viral
- Infección bacteriana
- Cefalea relacionada con otras infecciones

Cefalea asociada con trastornos metabólicos

- Hipoxia
- Hipercapnia
- Hipoxia e hipercapnia mixtas
- Hipoglucemia
- Diálisis
- Cefalea relacionada con otras alteraciones metabólicas

Cefalea o dolor facial asociado con trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca u otras estructuras faciales o craneales

- Huesos del cráneo
- Cuello
- Ojos
- Oídos

- Hematoma intracraneal
- Hemorragia subaracnoidea
- Malformación vascular no rota
- Arteritis
- Dolor de la arteria carótida o vertebral
- Trombosis venosa
- Hipertensión arterial
- Cefalea asociada con otro trastorno vascular

- Nariz y senos paranasales
- Dientes, mandíbula superior o inferior y estructuras relacionadas
- Enfermedad de la articulación temporomandibular

Neuralgias craneales, dolor del tronco nervioso y dolor de denervación

- Dolor persistente (no como tic) con origen en un nervio craneal
- Neuralgia del trigémino
- Neuralgia del glossofaríngeo
- Neuralgia del nervio intermedio
- Neuralgia del laríngeo superior
- Neuralgia occipital
- Causas centrales de dolor craneal y facial diferentes a la neuralgia del trigémino

Cefalea no clasificable

* Desarrollada por la Sociedad Internacional de Cefalea

Enfoque del paciente con cefalea

Muy importante en el diagnóstico es la determinación de si la cefalea es de tipo secundario o primario. Esta determinación puede facilitarse por un enfoque específico al realizar una historia clínica que intente definir la duración, causa, localización y características de la cefalea. La respuesta del paciente a la pregunta sobre duración ('¿Por cuánto tiempo ha tenido dolor de cabeza?') puede indicar de inmediato si el proceso es crónico, con duración de años y en forma súbita ha empeorado (v.gr., cefalea de tipo tensional), si es una cefalea paroxística crónica (v.gr., migraña), ocurriendo quizá en forma semanal durante años, o si es la primera ocasión en la que el paciente sufre cefalea. Una cefalea que comienza cinco a seis semanas antes de la consulta y aumenta en severidad puede implicar aumento de la presión intracraneana. La cefalea que inicia en forma de estallido puede indicar una cefalea centinela causada por hemorragia subaracnoidea. La que ocurre al caminar puede presentarse en diversas condiciones, como cefalea en racimos, migraña, hipertensión, neoplasia cerebral y enfermedad cerebrovascular.

La pregunta sobre la causa (i.e., '¿Qué piensa que causa la cefalea?') puede indicar datos clave, como si es precipitada por actividad, tensión, aumento en la presión sanguínea o movimiento súbito de la cabeza, todos los cuales indican aumento en la presión intracraneana. La cefalea que ocurre durante la actividad sexual debe alertar al médico hacia la posibilidad de hemorragia subaracnoidea, aunque puede ser solo una cefalalgia coital. La relación con estrés, fatiga, concentración, problemas sociales, excitación, hambre, actitud, comer chocolate y uso de anticonceptivos orales o estrógenos puede indicar un síndrome migrañoso. La historia de fiebre o la ingestión de toxinas exógenas, cafeína, alcohol, tabaco y

nitratos sugiere cefalea de origen químico, tóxico o metabólico.

La pregunta sobre localización (i.e., '¿En dónde es la cefalea?') es importante. La cefalea causada por enfermedad infratentorial se localiza con frecuencia en la región occipital. La región frontal suele afectarse si el problema es supratentorial. Sin embargo, el dolor de las estructuras infratentoriales suele referirse a las regiones frontales y viceversa. Por ejemplo, las lesiones estructurales que obstruyen la circulación del líquido cefalorraquídeo en el sistema ventricular infratentorial pueden producir también cefalea frontal secundaria a hidrocefalia de los ventrículos laterales. Una cefalea de localización hemicraneal puede sugerir migraña. El dolor retrorbital pulsátil puede indicar un aneurisma en expansión alrededor del círculo de Willis, disección arterial, cefalea en racimos o lesiones inflamatorias de las estructuras de la órbita. El dolor crónico que se presenta sobre el vertex o en distribución de banda alrededor de la cabeza puede sugerir cefalea por contracción muscular.

Las características de la cefalea (i.e., '¿Cómo es la cefalea?') es lo más difícil de responder para el paciente y de interpretar para el médico. Por ejemplo, aunque la severidad de la cefalea es una respuesta subjetiva, la información sobre aumento o reducción de la intensidad puede ser muy valiosa. La cefalea de tipo pulsátil (i.e., realmente variante con el pulso) es muy indicativa de un origen vascular. El dolor palpitante que no va con el pulso es menos específico. Los dolores punzantes, como picahielo, pueden ser de origen vascular, cuando se localizan detrás del ojo pueden sugerir cefalea en racimos o enfermedad estructural. El dolor constante es menos probable que tenga origen vascular, pero puede tenerlo si es localizado. Si aumenta en severidad en un lapso de semanas, puede indicar aumento en la presión intracraneana. Otro dato característico de presión intracraneana es la naturaleza expansora de la cefalea incrementada por actividades como doblarse, agacharse, toser, defecar o tener actividad sexual. El dolor constante opresor sordo puede indicar cefalea de tipo tensional.

Los síntomas que se asocian en forma específica con cada tipo de cefalea pueden ser útiles para el diagnóstico. Los síntomas visuales son características comunes de la migraña y pueden incluir fosfenos, teicopsia, defectos de hemianopsia, escotomas y fotofobia. La pérdida progresiva y rápida de la visión puede asociarse con papiledema causado por una masa o aumento en la presión intracraneana por algún otro motivo. Los defectos persistentes en los campos visuales, una complicación seria en los pacientes con arteritis de la temporal, pueden ir precedidos por dolor temporal del lado afectado. Otro síntoma visual importante es la diplopia, en especial cuando es persistente.

El vómito es un síntoma potencialmente serio. Con frecuencia acompaña a la cefalea migrañosa severa y, si alivia la cefalea, puede ser un dato diagnóstico de migraña. Por otro lado, el vómito en proyectil asociado con cefalea puede indicar aumento en la presión intracraneana, o puede ser un síntoma de un trastorno sistémico asociado con cefalea, como fiebre, reacciones tóxicas, reacciones alérgicas y golpe de calor.

La cefalea con síntomas persistentes de paresia, parataxia o trastornos sensoriales puede indicar lesiones estructurales, y siempre debe considerarse como seria. Por otro lado, la recurrencia episódica de estos

síntomas puede indicar que la cefalea asociada es una subclasificación de la migraña.

Deben hacerse preguntas directas respecto a cualquier lesión, área dolorosa o rígida de la cabeza y las estructuras del cuello. La cefalea vascular de la arteritis temporal puede asociarse con inflamación y dolor sobre la sien. Las articulaciones temporomandibulares disfuncionales pueden ser dolorosas. El dolor facial localizado puede ser un síntoma de sinusitis. La rigidez del cuello puede ser un signo temprano de irritación meníngea o, en raros casos, de herniación de las amígdalas cerebelosas. El dolor y secreción ótica pueden indicar infección. Ocurre secreción hemática ótica después de los traumatismos craneales o fracturas de cráneo con hemorragia secundaria. Los síntomas oculares que con frecuencia se asocian a la cefalea incluyen fotofobia durante la migraña, epífora durante la cefalea en racimos, y ojo rojo con dolor local en el glaucoma agudo o la iritis. Los síntomas nasales consisten en obstrucción asociada a la cefalea vascular de tipo migrañoso, en especial la cefalea en racimos. También se presenta rinorrea asociada a cefalea en racimos o sinusitis.

EXAMEN CLINICO GENERAL

La importancia de investigar los datos del dolor no puede enfatizarse lo suficiente porque, al final de la historia clínica, el médico suele contar solo con los datos del interrogatorio para hacer el diagnóstico. Sin embargo, un examen negativo es tan importante para diagnosticar cefalea primaria como uno positivo para diagnosticar una neoplasia intracraneana. Siempre hay datos positivos que pueden encontrarse al examinar a un paciente con cefalea. Por ejemplo, la reacción del paciente al dolor. Un paciente que refiere cefalea severa pero que está sentado y discutiendo en forma animada suele tener una causa menos seria del dolor que un paciente recostado sin moverse y en un cuarto oscuro, o que está vomitando. Aunque la mayoría de los pacientes con cefalea suelen recostarse quietos, los pacientes con irritación meníngea por hemorragia subaracnoidea o infección pueden estar muy inquietos, y las ropas de cama se encontrarán todas revueltas.

El examen adecuado y cuidadoso de la cabeza y el cuello puede revelar si la causa de la cefalea es una alteración en las estructuras pericraneales. Las estructuras clave que pueden afectarse en el diagnóstico diferencial de la cefalea son la articulación temporomandibular, los senos paranasales, los dientes y los músculos de la cabeza y el cuello. El espasmo del músculo trapecio puede ser una causa directa de cefalea o ser secundario a daño intracraneal. Siempre debe buscarse rigidez de nuca. El dolor al palpar la arteria temporal superficial es la principal característica de esta arteritis. Ocurre dolor en la arteria carótida interna en la carotidinia. La cefalea puede ser el síntoma de presentación del glaucoma agudo, que puede provocar ceguera rápidamente progresiva. El crecimiento de ganglios linfáticos en el canal occipital puede comprimir al nervio occipital y producir cefalea pulsátil. La infección del hueso o cuero cabelludo que provoca cefalea localizada suele asociarse con hipertrofia ganglionar. Los nódulos tuberculosos (v.gr., linfadenitis cervical tuberculosa) pueden asociarse con oftalmoplegia dolorosa o síndrome de Tolosa-Hunt. La presencia de sangre en el conducto auditivo externo puede asociarse con cefalea por un hematoma intracraneal secundario a un traumatismo craneal, y una masa fluctuante en la región del músculo temporal puede acompañarse de cefalea por un hematoma extradural.

La auscultación del cuello puede revelar soplos de origen aterosclerótico en las arterias extracraneales. La auscultación de los ojos puede demostrar el soplo de una fístula del seno cavernoso, y la de la cabeza un soplo de una malformación arteriovenosa.

En ocasiones el examen dermatológico es útil en el diagnóstico de la cefalea y el dolor craneal. Las erupciones, en especial en la cabeza y cuello, pueden indicar una enfermedad sistémica como herpes zoster o herpes simple, como causa de la cefalea. La piel sobre la arteria temporal puede estar edematosa e inflamada. La piel de los pacientes con migraña puede ser pálida, fría y húmeda, con distribución hemifacial.

El aumento en la temperatura puede indicar una causa sistémica de cefalea y se presenta en ocasiones en algunos pacientes con migraña aguda. La medición de la presión arterial es vital en el diagnóstico diferencial de la cefalea, y debe hacerse en ambos brazos y en posición erecta y supina porque la hipotensión postural puede producir una cefalea característica por hipotensión.

EXAMEN NEUROLÓGICO

Es importante realizar un examen neurológico completo, en especial cuando la historia sugiere afección del sistema nervioso central y cuando el examen de otros sistemas no ha aportado datos. Los síntomas de confusión o depresión de la conciencia indican alta probabilidad de una lesión neurológica seria. El examen oftalmoscópico es vital, en especial para evaluar el disco óptico en busca de papiledema, que indica aumento en la presión intracraneana. La deficiencia en el campo bitemporal en un paciente con cefalea frontotemporal severa puede ser causada por un adenoma hipofisiario en expansión. Los escotomas o los defectos hemianópsicos en los campos visuales pueden indicar un tumor cerebral, malformación arteriovenosa o un aneurisma en expansión. La isquemia y la enfermedad cerebrovascular hemorrágica que cursan con cefalea y defectos de los campos visuales (síntomas comunes a la migraña) son otros diagnósticos diferenciales importantes.

La oftalmoplegia siempre debe considerarse un dato importante. La migraña oftalmopléjica es rara, pero son frecuentes las parálisis unilaterales del tercer par y bilateral del sexto par en aneurismas de la vasculatura cerebral o cuando existe aumento de presión intracraneana y herniación cerebral. La oftalmoplegia unilateral con pérdida sensorial en la primera división del quinto par craneal, asociado con cefalea retrorbitaria unilateral, puede deberse a un síndrome de fisura orbitaria superior, oftalmoplegia dolorosa o síndrome de Tolosa-Hunt. El síndrome de Horner unilateral con cefalea puede indicar disección de la arteria carótida. La miosis y la diaforesis excesiva puede indicar cefalalgia disautonómica postraumática.

Si aparecen síntomas y signos que indiquen lesiones estructurales en el SNC, debe intensificarse el examen neurológico para localizar las lesiones e identificar la causa.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Las categorías diagnósticas generales en las que se divide la cefalea incluyen las siguientes: (1) cefalea secundaria con síntomas y signos de un trastorno sistémico, (2) cefalea primaria con síntomas y signos de un trastorno del SNC, y (3) cefalea primaria sin alteraciones neurológicas.

Cefalea secundaria con un trastorno sistémico

Las variedades de cefalea secundarias a un trastorno sistémico incluyen cefalea de origen intracraneal (producida por condiciones sistémicas como reacción presora aguda o fiebre), cefalea secundaria extracraneal (v.gr., sinusitis y problemas de la articulación temporomandibular) y cefalea vascular no migrañosa (v.gr., vasodilatación intracraneal simple secundaria a factores tóxicos o metabólicos).

Cefalea primaria con trastorno del SNC

Los pacientes con cefalea y deficiencia neurológica asociada pueden pertenecer a tres subcategorías generales, incluyendo (1) cefalea intracraneana no vascular, (2) cefalea vascular no migrañosa y (3) cefalea primaria de tipo migrañoso [*ver adelante*, Cefaleas primarias, Migraña]. Las causas más serias de cefalea pertenecen a las dos primeras categorías.

El principal diagnóstico diferencial en los casos de migraña con deficiencia neurológica incluyen malformaciones arteriovenosas, episodios de isquemia cerebral transitoria y eventos cerebrovasculares causados por enfermedad cerebrovascular, epilepsia sintomática y neoplasias. Debe pensarse en hemorragia subaracnoidea con vasoespasmo. En las personas más jóvenes la lesión estructural más probable es una malformación arteriovenosa. En los casos de cefalea migrañosa acompañada por parálisis de un tercer, cuarto o sexto par craneal (ya sea como pródromo o durante la fase de cefalea), el diagnóstico diferencial incluye dilatación aneurismática de las arterias cerebrales, en especial de la arteria carótida interna o de la arteria comunicante posterior. Los defectos de los campos visuales que ocurren durante la migraña pueden ser también los síntomas de presentación de la enfermedad aterosclerótica de los vasos cerebrales extracraneales, embolia cardiogénica, neuropatía óptica isquémica, síndrome de anticuerpos antifosfolípido y arteritis de la temporal.

La cefalea por aumento en la presión intracraneana suele ser generalizada, con calidad expansora. Aunque al inicio es episódica, progresa en poco tiempo para volverse más frecuente y continua. Ocurre temprano en la mañana y puede despertar al paciente. Empeora con acciones que aumentan la presión más, como doblarse, agacharse y realizar maniobra de Valsalva. Puede asociarse con vómito en forma característica. El examen físico suele revelar papiledema, pérdida visual, paresia ocular de falsa localización (i.e., parálisis del sexto par) y alteraciones neurológicas causadas por afección directa de la lesión sobre estructuras cerebrales.

La hipertensión intracraneal idiopática, también conocida como pseudotumor cerebral, puede presentarse

en forma semejante. Es causada por elevación de la presión del LCR sin una enfermedad estructural y se asocia con obesidad, enfermedad tiroidea y paratiroidea, hipoadrenalismo, anemia por deficiencia de hierro y uso de ciertos medicamentos (v.gr., tetraciclina, vitamina A y anticonceptivos orales). La pérdida visual con frecuencia es severa, y en ocasiones es una indicación para descompresión urgente de la vaina del nervio óptico con objeto de evitar mayor daño. De otra forma el tratamiento consiste en descompresión regular de la presión y medicamentos como acetazolamida o, si los síntomas son severos, glucocorticoides, en un objeto para reducir la cefalea y proteger la visión en forma temporal. A largo plazo la pérdida aislada de peso puede causar la curación.

Cefalea primaria sin deficiencia neurológica

Las cefaleas primarias incluyen a la migraña con y sin aura, la cefalea en racimos, la cefalea de tipo tensional y la cefalea conversiva [*ver adelante*, Cefaleas primarias]. El diagnóstico diferencial de la cefalea primaria es más difícil cuando la cefalea se presenta por primera vez en un paciente anciano, en ese caso se requiere una investigación intensiva.

Cefaleas primarias

MIGRAÑA

Epidemiología

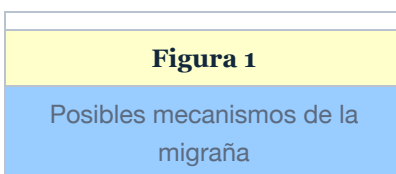
Los cálculos sobre la prevalencia de la migraña han variado mucho. Estudios epidemiológicos recientes han calculado que en los Estados Unidos la migraña ocurre en el 18 por ciento de las mujeres y en el seis por ciento de los hombres.² Su prevalencia máxima ocurre en personas de 30 a 45 años de edad. La prevalencia en niños es de 2.5 por ciento de los siete a los nueve años de edad, de 4.6 por ciento de los 10 a los 12 y de 5.3 por ciento de los 13 a los 15 años. Estudios previos han encontrado que en los adultos la migraña con aura es menos prevalente que la migraña sin aura.³ Sin embargo, la verdadera tasa de prevalencia de la migraña con aura es difícil de evaluar por los medios epidemiológicos estándar. Puede ser difícil distinguir los síntomas del aura con base en cuestionarios, y la referencia de los síntomas por parte de los pacientes pueden no ser perfecta. Teniendo en cuenta estas limitaciones, es probable que la prevalencia global de la migraña con aura sea de cuatro por ciento, bastante menor que la de la migraña sin aura en mujeres y más o menos igual en varones.

Fisiopatología

En la actualidad se considera a la migraña como una respuesta cerebral característica con un umbral y múltiples factores desencadenantes.⁴ Los ataques de migraña constituyen un síntoma de trastorno en la función cerebral, justo como una crisis convulsiva puede indicar una alteración funcional o estructural en el cerebro. Las investigaciones sobre el umbral de la migraña deben proporcionar evidencias sobre la verdadera causa de la misma, que aún permanece desconocida. A partir de la observación de oligoemia

diseminada en ataques de migraña se ha sugerido que la diseminación de la depresión cortical de Leao puede ser responsable de los síntomas clínicos de la migraña con aura.⁵ Esta teoría sugiere que el ataque de migraña es iniciado por un estallido de actividad neuronal, causando despolarización neuronal lenta, que puede diseminarse a las regiones cerebrales continuas en una forma que recuerda a la diseminación de la depresión cortical. Sin embargo, esta teoría requiere de más pruebas clínicas. Aún es necesario observar in vivo corrientes directas y lentas que se desplacen en el cerebro humano, ya que no existen técnicas electrofisiológicas para detectar estos fenómenos en la actualidad. Las mediciones magnetoencefalográficas realizadas en la corteza occipital de los pacientes con migraña han demostrado ser semejantes a las mediciones magnetoencefalográficas de depresión cortical diseminada en el cerebro de animales.⁶ Existen ciertas evidencias electrofisiológicas, hemodinámicas y metabólicas de que la función cerebral de las personas susceptibles a la migraña difiere de la función normal entre los ataques.⁷ Reunidos, estos estudios son sugestivos de que puede existir un estado de hiperexcitabilidad neuronal central entre los ataques de migraña, en especial en la corteza occipital.

La cefalea de un ataque de migraña se atribuye a la activación del sistema trigeminovascular.⁸ Los mecanismos aún deben determinarse, pero pueden relacionarse con eventos corticales (ver adelante). Se sabe que durante un ataque de migraña se liberan péptidos locales de los axones sensoriales (que incluyen un reflejo axonal) del nervio trigémino. Estos axones sensoriales inervan ciertas arterias extracraneales, tejidos meníngeos, arterias de la dura y senos duros. La liberación de neuropéptidos puede producir un estado de sensibilidad al dolor (i.e., inflamación neurogénica) y promover vasodilatación local [ver figura 1]. Un péptido relacionado al gen de la calcitonina se libera a la vena yugular durante un ataque de migraña,⁹ y esta liberación es bloqueada por el medicamento antimigrañoso sumatriptan¹⁰ [ver adelante, Tratamiento]. El sumatriptan actúa a nivel presináptico bloqueando la respuesta inflamatoria mediada por neuropéptidos después de la estimulación trigeminal y puede bloquear también la transmisión en las neuronas del trigémino.¹¹ La acción vasoconstrictora directa del sumatriptan puede ser otro mecanismo por el que este medicamento alivia la cefalea.¹² En forma alternativa, puede ser que el sistema trigémino se active a nivel central en lugar de periférico. Evidencias recientes sobre mediciones con tomografía de emisión de positrones apoyan la teoría de la activación de los centros pontomesencefálicos, en la que los sistemas serotoninérgicos y noradrenérgicos ejercen una influencia sobre las vías del trigémino y central del dolor.¹³



Síndromes clínicos migrañosos

Los síndromes migrañosos más frecuentes incluyen la cefalea típica sin aura de deficiencia neurológica (denominada antes migraña común) y la cefalea asociada con aura de deficiencia neurológica (conocida

antes como migraña clásica). Los pacientes pueden tener cefalea migrañosa con y sin aura neurológica en cualquier momento durante la historia natural del padecimiento. También pueden sufrir deficiencias neurológicas de tipo migrañoso sin cefalea (migraña sin hemicraneal).

En la migraña con aura las alteraciones visuales corresponden a más de la mitad de las manifestaciones neurológicas temporales. Lo más común es que estas alteraciones consistan en fenómenos positivos, como estrellas, chispas, fotopsia, patrones geométricos complejos y espectros de fortificación. Estos fenómenos positivos pueden dejar al desaparecer fenómenos negativos, como escotomas o hemianopsia. Característicamente los síntomas son lentos en su inicio y progresión, aunque en ocasiones el inicio puede ser súbito. Los síntomas visuales en ocasiones progresan a distorsión visual o percepción equívoca, como micropsia o dismetropsia. Los patrones de síntomas indican la diseminación de la disfunción neurológica a partir de la corteza occipital hacia regiones contiguas de los lóbulos temporales o parietales.

Los síntomas somatosensoriales son la segunda manifestación más común, y característicamente se distribuyen alrededor de la mano y parte inferior de la cara. Con menos frecuencia los síntomas incluyen afasia, hemiparesia o torpeza en un lado. En la mayoría de los casos es característica la progresión lenta. La distribución anatómica de la deficiencia neurológica puede traspasar los límites vasculares. Algunos pacientes presentan distorsiones visuales de la imagen corporal (i.e., metamorfosis) y otras ilusiones visuales que ocurren en el síndrome de Alicia en el País de las Maravillas. Puede ocurrir amnesia global temporal como aura de una migraña, pero solo en raros casos.

El aura suele durar alrededor de 30 minutos antes de desaparecer y ser seguida de un intervalo breve de normalidad antes del inicio de la cefalea, que es unilateral o bilateral, pulsátil, de intensidad moderada a severa y exacerbada por la actividad física. En algunos casos el aura continúa durante la fase de cefalea. Esta puede ceder en seis horas o durar hasta tres días. La mayor duración es más típica de la cefalea de la migraña sin aura, que tiene características semejantes a la migraña con aura pero en la que la intensidad del dolor es moderada a severa y de duración más prolongada.

Antes del episodio de migraña con o sin aura puede ocurrir un pródromo de cambios de comportamiento, con depresión, ansiedad, hilaridad, aumento en la sensibilidad para estímulos externos y aumento o reducción de la libido. En muchos casos las características del pródromo de la persona son estereotípicas, produciendo cambios semejantes antes de cada episodio. Los síntomas asociados a ambos tipos de migraña incluyen náusea, vómito, fotofobia y fonofobia. En las 24 horas después de que cede el episodio pueden aparecer los cambios de comportamiento, que varían de depresión a hilaridad.

Los episodios de migraña, con o sin aura, pueden desencadenarse por factores característicos, incluyendo ciertos alimentos (v.gr., chocolate, quesos fuertes y alcohol), alimentación errática, pérdida de sueño, estrés, ejercicio, cambios en la presión atmosférica y uso de ciertos medicamentos, como nitroglicerina y anticonceptivos orales.

La menstruación es un desencadenante común. Cuando la migraña ocurre solo asociada a la menstruación se denomina migraña menstrual. Estas pacientes pueden sufrir también migraña ovulatoria, y es más factible que presenten su primer episodio de migraña en el año de la menarca y que los episodios desaparezcan durante el embarazo. La menopausia va seguida de episodios de migraña severos y frecuentes, que se resuelven después. Puede ser útil, en el manejo de estos trastornos, distinguir entre los factores que se asocian con un solo episodio y los que aumentan la frecuencia y severidad de los episodios. Como un ejemplo de éstos últimos, el uso de anticonceptivos orales puede precipitar un primer episodio de migraña, aumentar la frecuencia de los mismos e incluso convertir una migraña sin aura en una con aura.

Migraña hemipléctica La hemiparesia transitoria asociada con un episodio de migraña se describió por primera vez por Liveing en 1873.¹⁴ En 1910, Clarke publicó el primer reporte de migraña hemipléctica que ocurría en una familia.¹⁵ La migraña hemipléctica se ha descrito también en niños.¹⁶ La IHS¹ clasifica a este tipo de migraña dentro de las migrañas con aura típica o migrañas con aura prolongada. La migraña hemipléctica familiar también se clasifica como un subgrupo de migrañas con aura, y la definición incluye el criterio para migraña con aura con características hemiplécticas que puede ser prolongada, junto con por lo menos un familiar en primer grado que tiene episodios idénticos.

Los episodios se caracterizan por hemiparesia o hemiplegia episódica. En la mayoría de los casos están afectados el brazo y la pierna, con frecuencia combinada con paresia de la cara y mano. La paresia aislada de la cara y el brazo es menos común. La progresión de la deficiencia motora es lenta. En la mayoría de los casos los síntomas se acompañan de alteraciones sensoriales homolaterales, en especial con distribución en la mano y parte inferior de la cara, también con características de progresión lenta. Con poca frecuencia la hemiparesia puede alternar de lado a lado, incluso durante un episodio. Se han reportado crisis mioclónicas, pero son raras. Es común que existan alteraciones visuales consistentes en pérdida hemianópsica o aura visual típica, pero la localización homolateral o contralateral de las alteraciones visuales es incierta. Cuando ocurre disfasia con frecuencia es más expresiva que receptiva. Los síntomas neurológicos duran 30 a 60 minutos y son seguidos de cefalea pulsátil severa que afecta una o ambos lados de la cabeza. Pueden asociarse náusea, vómito, fotofobia y fonofobia. En los casos severos el aura persiste durante la fase de cefalea. Son manifestaciones poco frecuentes de los episodios de migraña hemipléctica severa la fiebre, el mareo, la confusión y el estado de coma, que pueden ser prolongados (i.e., de días a semanas).

La migraña hemipléctica familiar, que tiene un patrón de herencia autosómico dominante, se caracteriza por las mismas características neurológicas de la forma no familiar, con características idénticas que ocurren en por lo menos otro familiar en primer grado. Las deficiencias neurológicas adicionales descritas en este padecimiento incluyen un síndrome de alteración cerebelosa progresiva, disartria, nistagmus y ataxia.¹⁷ También se han descrito retinitis pigmentosa, sordera sensorineural, temblor, mareo y alteraciones oculomotoras con nistagmus.¹⁸ Estas deficiencias neurológicas se presentan entre los episodios y no son parte del aura.

Las complicaciones de la migraña hemipléjica, aunque raras, pueden ser graves. Ocurren eventos cerebrovasculares inducidos por la migraña cuando el aura hemiparésica de una migraña típica persiste después del episodio. Los estudios de imagen del cerebro muestran infartos cerebrales que corresponden al déficit neurológico. En pocos casos la migraña hemipléjica severa causa trastornos neurológicos menores persistentes, los efectos acumulados de los episodios repetitivos pueden producir daño neurológico multifocal severo o incluso demencia.¹⁹

La migraña hemipléjica familiar se ha mapeado recientemente en el cromosoma 19.²⁰ La localización más probable del gen es un intervalo 30 cM entre los marcadores microsatélites D19S216 y el D19S215, que también incluye la posición posible de una enfermedad denominada arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía, o CADASIL (por sus siglas en inglés, n. del t.).²¹

Migraña basilar El concepto de migraña basilar fue propuesto por primera vez en 1961 por Bickerstaff,²² cuya atención se enfocó en el síndrome cuando atendió en un periodo corto de tiempo a dos pacientes con síntomas idénticos explicables solo con base en una alteración de la circulación de la arteria basilar. Uno era un chico de 14 años de edad cuyos síntomas duraban pocas horas y se repetían en numerosas ocasiones. El otro era un anciano cuyos síntomas progresaron con rapidez al estado de coma y la muerte, la autopsia reveló un infarto del tallo cerebral y la corteza occipital causado por oclusión trombótica de la arteria basilar. Por lo tanto, fue la analogía clínica entre la lesión estructural de la arteria basilar y los síntomas de isquemia en este territorio por lo que se describió por primera vez la migraña basilar.

La migraña basilar es un trastorno episódico. Hasta una tercera parte de los pacientes presenta el primer episodio en la segunda década de la vida, mientras que el resto lo presenta en la segunda o tercera década. El padecimiento es frecuente en niños; sin embargo, un pequeño número de casos aparece por primera vez en pacientes mayores de 50 años. La enfermedad puede ocurrir en combinación con otras formas de migraña, aunque la migraña basilar es la dominante. Bickerstaff²² notó al principio un predominio de niñas adolescentes en su población con migraña basilar, pero experiencias subsecuentes demostraron que en las mujeres la incidencia de este tipo de migraña es semejante a la de otras formas. En ocasiones, cuando la migraña de la arteria basilar inicia en los años de adolescencia, la frecuencia de los episodios disminuye con la edad y el síndrome es sustituido en los años adultos por otras formas de migraña.

En la mayoría de los casos el aura dura de cinco a 60 minutos, pero puede durar hasta tres días. Con frecuencia ocurren primero los síntomas visuales, sobre todo en los campos temporal y nasal de la visión. Las alteraciones visuales pueden consistir en visión borrosa, teicopsia, escotomas centelleantes, obscurecimiento de la visión o pérdida total de la misma. Estas características pueden comenzar en un campo visual y después volverse bilaterales. Cuando la visión no se obscurece por completo puede ocurrir diplopia, por lo general por debilidad del tercer par.

El vértigo y la marcha atáxica son los siguientes síntomas en frecuencia. La ataxia puede ser independiente al vértigo, y éste puede asociarse con tinnitus. La disartria es tan común como la ataxia y el vértigo. Los piquetes y adormecimiento, que tienen un patrón típico de mano y parte inferior de la cara (como en la migraña con aura), suelen ser bilaterales y simétricos, pero pueden alternar el lado de hemidistribución. En ocasiones las disestesias se extienden al tronco. Ocurre debilidad motora bilateral en hasta el 50 por ciento de los pacientes.

Es común el deterioro de la conciencia, con frecuencia en forma de sueño del que los pacientes despiertan con facilidad al estimularlos, solo para regresar al mismo estado. En raros casos la alteración de la conciencia progresa al estupor y después al estado de coma prolongado. Otras formas de alteración de la conciencia incluyen amnesia y síncope. Pueden ocurrir episodios con pérdida muy temporal de la conciencia como parte de todo el síndrome clínico, pero son raros.

Se presenta cefalea en casi todos los pacientes. En la mayoría ésta tiene localización occipital, es pulsátil, opresiva y se acompaña de náusea severa y vómito. Es poco habitual que la cefalea sea unilateral o se localice en la porción más anterior del cráneo. Ocurren fotofobia y fonofobia en una tercera parte a la mitad de los pacientes.

Existe asociación entre el vértigo recurrente y la migraña basilar. El vértigo suele iniciar en prescolares y progresar durante la adolescencia. Ocurren episodios súbitos de sensación de rotación, que duran segundos a minutos, acompañados de pérdida del equilibrio, palidez y vómito. El trastorno es autolimitado, pero puede ser un precursor de la migraña o un equivalente de la misma, ya que muchas personas que lo sufren presentan después migraña con o sin aura.

Se han observado crisis convulsivas en asociación con migraña basilar, y pueden ocurrir cambios electroencefalográficos sin crisis convulsivas con los episodios de migraña típica de la arteria basilar.²³ Estos casos pueden tener buena respuesta a los agentes anticonvulsivantes. Los datos del EEG entre los episodios consisten en complejos de espigas y ondas lentas. Durante el ataque existen ondas lentas de alto voltaje difusas y espigas asociadas con ondas agudas y actividad beta difusa. Es motivo de controversia si la asociación entre las crisis convulsivas y la migraña basilar equivale a un síndrome migrañoso con características epilépticas secundarias resultado de un cambio funcional ocasionado por auras repetidas de migraña o un episodio de migraña de la arteria basilar que se asocia con características epileptogénicas en el EEG y crisis convulsivas clínicas.

Migraña oftalmológica El episodio de cefalea migrañosa puede asociarse con paresia del tercero, cuarto o sexto pares craneales del lado de la cefalea, comenzando como un aura o durante la fase de cefalea. En la mayoría de los casos la parálisis ocular afecta al tercer par, el sexto y cuarto pares se afectan con mucho menos frecuencia. La oftalmoplegia al inicio es transitoria, pero después de varios episodios puede volverse permanente. Los mecanismos involucrados en la producción de la migraña oftalmoplégica siguen siendo motivo de especulación. El principal diagnóstico diferencial es la dilatación aneurismática de las arterias cerebrales (en especial de la carótida interna o de la comunicante

posterior). En forma estricta, todos los casos deben evaluarse con rapidez. El diagnóstico de migraña oftalmoplégica se ha convertido en una rareza desde que se cuenta con estudios de imagen cerebral, lo que sugiere que muchos casos estaban mal diagnosticados.

Migraña retiniana La migraña retiniana es más frecuente que la migraña oftalmoplégica (i.e., alrededor de uno en 200 personas con migraña). Sin embargo, las personas que presentan defectos homónimos del campo ocular suelen ser diagnosticados como con migraña monocular porque los hemicampos temporales de la visión son más grandes que los hemicampos nasales. El término migraña de la vía visual anterior es el preferido en la actualidad porque el trastorno no se limita a la retina. Típicamente, las alteraciones visuales idénticas a la migraña con aura ocurren en una distribución monocular, que puede incluir pérdida visual monocular completa. Con frecuencia existe historia previa de migraña con o sin aura. Puede o no existir cefalea. Los episodios pueden ser precipitados por cambios posturales o ejercicio.

El mecanismo de la migraña de la vía visual anterior no se conoce con certeza, pero se ha observado vasoespasma retiniano en ciertos casos. Aunque no es habitual que exista pérdida permanente de los campos visuales, las personas que presentan episodios frecuentes de migraña de la vía visual anterior probablemente deben recibir tratamiento profiláctico. El diagnóstico de este trastorno es de exclusión porque la condición es relativamente rara y la pérdida de la visión monocular puede ser un síndrome de presentación de varias enfermedades serias vasculares o de otras estructuras.

Condiciones clínicas concomitantes

Evento cerebrovascular La coincidencia de migraña y evento cerebrovascular es uno de los problemas diagnósticos más complejos. Los estudios epidemiológicos tempranos que estudian la asociación entre migraña y evento cerebrovascular definen el riesgo relativo de un evento trombótico cerebrovascular en casi el doble para las mujeres con migraña, pero el significado de estos estudios es difícil de juzgar.^{24,25} Recientemente, en un estudio riguroso de casos y controles, no se encontró asociación global entre la migraña y los infartos trombóticos. Sin embargo, las mujeres menores de 45 años con migraña tuvieron un riesgo cuatro veces mayor de éste que las mujeres sin migraña; el riesgo aumentó aún más en las mujeres con migraña y tabaquismo.²⁶

Cuando el estudio se amplió a una población mayor los resultados se confirmaron y fortalecieron.²⁷ En este estudio más amplio, el riesgo de eventos cerebrovasculares en mujeres menores de 45 años fue tres veces mayor para las mujeres con migraña sin aura, y seis veces mayor cuando la migraña se asoció con aura, al comparar con los sujetos controles. En las mujeres jóvenes con migraña que fumaban, el riesgo de evento cerebrovascular fue alrededor de 10 veces mayor que el de las mujeres no fumadoras sin migraña y más de tres veces mayor que en las mujeres jóvenes sin migraña con tabaquismo. Para las mujeres jóvenes con migraña y que recibían anticonceptivos orales el riesgo fue 14 veces mayor que en los sujetos controles, y cuatro veces mayor que en las mujeres jóvenes que recibían anticonceptivos orales pero sin migraña. Se observó una relación dosis-efecto entre el riesgo de evento cerebrovascular y

la dosis de estrógenos, la relación de momios fue de 4.8:1 para las píldoras con 50 mg de estrógeno, de 2.7:1 para las que contienen 30 a 40 mg de estrógeno, de 1.7:1 para las de 20 mg de estrógeno y de 1:1 para las de progesterona. En ninguno de estos casos el evento cerebrovascular fue inducido por un episodio de migraña. Aunque estas cifras de riesgo son muy altas comparando con los sujetos controles, debe recordarse que el riesgo absoluto de un evento cerebrovascular para las mujeres jóvenes con migraña corresponde a alrededor de 19 por 100,000 por año, que es un riesgo bajo. A pesar de ello, estos datos proporcionan otro argumento para sugerir la suspensión del tabaquismo y revisar los métodos anticonceptivos en las mujeres jóvenes con migraña.

Epilepsia La frecuencia reportada de migraña entre los pacientes con epilepsia varía de 8.4 a 23 por ciento. La frecuencia de epilepsia entre los pacientes con migraña es de uno a 17 por ciento. Estos datos sugieren que no existen una evidencia concluyente de relación entre los dos padecimientos diferente a la coincidencia aleatoria. A pesar de ello, en un estudio reciente, el tres por ciento de una cohorte de pacientes adultos con epilepsia experimentaron crisis convulsivas durante o inmediatamente después de la migraña.²⁸ Además, la relación genética entre la migraña y la epilepsia (que siempre ha sido motivo de controversia) se aclaró en un estudio de 1993 realizado por Ottman, Hong y Lipton,²⁹ que reunieron datos sobre la prevalencia de la migraña en pacientes con epilepsia y en sus familiares con o sin epilepsia. De los probandos, el 24 por ciento tuvo historia de migraña, y el 26 por ciento de los familiares con epilepsia también. Sin embargo, el 15 por ciento de los familiares que no tuvieron epilepsia tenían historia de migraña. La incidencia acumulada de migraña fue mayor en pacientes con epilepsia (24 por ciento) y en familiares con epilepsia (23 por ciento), comparado con los familiares sin epilepsia, y el riesgo de migraña para el primero de los dos grupos fue del doble en relación con el tercer grupo. Parece existir una alta incidencia de migraña en las personas con ciertas formas de epilepsia, como epilepsia rolándica benigna, epilepsia occipital benigna y epilepsia corticocortical con ausencias.

Trastornos psiquiátricos y rasgos de personalidad. Existe una alta incidencia de neurosis en quienes sufren migraña. Sin embargo, el estereotipo de la personalidad rígida y obsesiva migrañosa puede ser un sesgo de selección de un subtipo de migraña que es más frecuente en la población. Se han hecho muy pocos estudios sobre la migraña y los trastornos psiquiátricos. Estudios epidemiológicos recientes han demostrado una mayor comorbilidad con depresión.³⁰ Aunque esta asociación con depresión puede representar una reacción psicológica a los episodios de migraña frecuentes e incapacitantes, la depresión se asocia con un riesgo importante de migraña, con lo que surge la posibilidad de que exista un riesgo genético o ambiental compartido entre ambos padecimientos. Es posible que una alteración funcional cerebral común sea la responsable, por ejemplo, la disrregulación del sistema central serotoninérgico. También se ha reportado un mayor riesgo de episodios de manía, ansiedad y trastorno del pánico, junto con una mayor prevalencia de uso de drogas ilícitas y dependencia de nicotina. Quizá la característica más importante de este reporte fue el aumento en la prevalencia durante la vida de ideas e intentos suicidas independientes de la depresión.³¹

Tratamiento

Los objetivos del tratamiento para la migraña son aliviar los síntomas de los episodios agudos y prevenir nuevos ataques, ya sea por cambios de comportamiento o medidas farmacológicas. Las medidas de comportamiento incluyen regularizar los hábitos de sueño y alimentos y evitar los factores precipitantes. Las tensiones familiares o laborales y los problemas emocionales suelen ser inevitables, y se tratan mejor por técnicas de manejo del estrés y de relajación. Existen tratamientos farmacológicos para la migraña [ver tabla 2].

Tabla 2 Tratamiento farmacológico de los episodios de migraña

Medicamento	Dosis recomendada	Efectos adversos importantes
Analgésicos	500 mg	Dispepsia
Acetaminofén	60 mg	Adicción, constipación
Codeína	65 mg	Adicción
Propoxifeno		
Antiflamatorios no esteroides Aspirina	500-650 mg	Dispepsia, hemorragia gastrointestinal (GI)
Naproxeno sódico	750-825 mg	Dispepsia, hemorragia GI
Acido tolfenámico	200-400 mg	Dispepsia, hemorragia GI
Acido flufenámico	250-400 mg	Dispepsia, hemorragia GI
Acido mefenámico	500 mg	Dispepsia, hemorragia GI
Flurbiprofén	300 mg	Dispepsia, hemorragia GI
Acido diclofenámico Ibuprofén	50-100 mg	Dispepsia, hemorragia GI
	200 mg	Dispepsia, hemorragia GI
Agonistas de la serotonina		
Ergotamina Oral	2-4 mg	Náusea, vómito, dolor abdominal, diarrea, calambres musculares, parestesia de miembros inferiores, vasoconstricción
Supositorio Sublingual	2 mg 2-4 mg	Menos severa que la ergotamina pero incluye náusea, vómito, dolor abdominal, diarrea, calambres musculares, parestesia de extremidades y vasoconstricción
Dehidroergotamina Subcutánea	0.75-1.0 mg	
Sumatriptan Subcutáneo	6 mg	Rubor, calor, piquetes, dolor de cuello, pesantez opresión y dolor torácicos
Oral	25-100 mg	
Antagonista de dopamina Metoclopramida IV	10 mg	Distonía
Clorpromacina IV	0.1 mg/kg	Disquinesia tarda
Proclorperacina IV	10 mg	Disquinesia tarda

Medicamentos analgésicos Durante los ataques prolongados y severos de migraña el juicio del paciente puede alterarse, lo que puede originar confusión sobre el tipo de medicamento o cantidad que debe usarse. Los familiares o amigos deben conocer sobre los medicamentos indicados para los casos agudos. Los episodios leves o moderados deben tratarse con analgésicos simples o antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

La aspirina, el acetaminofén, el propoxifeno, la codeína y ciertos AINE son superiores al placebo para el alivio del dolor o la migraña. Las fórmulas efervescentes son más eficaces porque se absorben con más rapidez. Debido a la estasis gástrica que suele acompañar a los episodios de migraña, la metoclopramida, un medicamento que aumenta la motilidad intestinal y facilita el vaciamiento gástrico, aumenta la eficacia de los medicamentos analgésicos. Sin embargo, debe usarse con precaución en adultos y no emplearse en jóvenes porque puede causar distonía. Cuando la náusea y el vómito son importantes pueden administrarse preparaciones de analgésicos y antieméticos en supositorios. Los antieméticos más empleados son la perfenacina, la proclorperacina y la clorpromacina.

Derivados del ergot Durante muchos años el tartrato de ergotamina fue el medicamento de elección para el tratamiento de los episodios de migraña aguda moderada a severa. Sin embargo, estudios controlados han demostrado que la ergotamina es eficaz en solo la mitad de los pacientes cuando se administra por vía oral, sublingual rectal o nasal. La adición de cafeína aumenta la absorción y quizá la actividad vasoconstrictora de la ergotamina. Debido a que la absorción de la ergotamina y los medicamentos relacionados es variable, el fármaco debe administrarse por una vía aceptable para el paciente, y las dosis aumentarse hasta encontrar una dosis eficaz lo más pronto posible para los episodios futuros. La ergotamina se absorbe mejor por vía rectal. Puede requerirse un medicamento antiemético (administrado mejor como supositorio) junto con la ergotamina. La dihidroergotamina, que está disponible para su administración parenteral en los Estados Unidos, también es eficaz en los episodios de migraña. Los pacientes deben aprender a administrarse el medicamento por vía subcutánea. Las preparaciones del ergot son vasoconstrictoras y no deben administrarse a pacientes con enfermedad vascular.

Sumatriptan El sumatriptan es un agonista del receptor de serotonina que recientemente fue autorizado para usarse en la migraña. Es eficaz cuando se administra por vía subcutánea durante los episodios, y la aplicación de 6 mg reduce el dolor en dos horas en hasta el 86 por ciento de los pacientes. La náusea y el vómito desaparecen en la mayoría de los casos. Por desgracia, la cefalea puede recurrir en hasta el 46 por ciento de los enfermos en un periodo de 24 horas, quizá por la corta vida media del medicamento.

Cuando el sumatriptan se administra por vía oral en dosis hasta de 100 mg, la cefalea y los síntomas asociados se alivian en cuatro horas en el 75 por ciento de los pacientes. La dosis habitual es de 25 mg. Como con la administración subcutánea, la recurrencia de la cefalea constituye un problema.

Los efectos adversos del sumatriptan subcutáneo y oral son semejantes. La mayoría de los efectos adversos tienen una intensidad leve a moderada, son breves y se resuelven en forma espontánea, sin cambiar con el uso repetido del medicamento. Los efectos adversos más comunes son la reacción en el sitio de inyección con la administración subcutánea, la sensaciones de rubor, calor y piquetes, y el dolor cervical con rigidez. Tres a cinco por ciento de los pacientes presentan opresión torácica, pesantez, presión, piquetes y dolor. La causa de los síntomas torácicos se desconoce, pero en raros casos ocurre espasmo coronario. Para los pacientes que pueden tener enfermedad coronaria no detectada (v.gr., mujeres posmenopáusicas, varones mayores de 40 años y pacientes con factores de riesgo para enfermedad coronaria), la primera dosis de sumatriptan debe administrarse bajo supervisión médica. El sumatriptan está contraindicado en pacientes con historia de infarto al miocardio, cardiopatía isquémica sintomática, angina de Prinzmetal e hipertensión.

Tratamiento sintomático en el servicio de urgencias Los episodios de migraña que son severos, prolongados y que no responden a la autoadministración de medicamentos pueden tratarse en el consultorio o en el servicio de urgencias. Los pacientes con estos episodios deben recibir dehidroergotamina por vía intravenosa o intramuscular, o sumatriptan por vía subcutánea. Si estos fármacos fracasan los esquemas preferidos son metoclopramida (10 mg IV), proclorperacina (10 mg IV) o clorpromacina administrada en tres inyecciones intravenosas de 0.1 mg/kg con 15 minutos de diferencia. Además de la distonia y la discinesia tardía, los efectos adversos de los tres medicamentos incluyen somnolencia, náusea, vómito, mareo e hipotensión, todos infrecuentes. El mecanismo por el que estos antagonistas de la dopamina alivian la cefalea no se ha determinado aún.

Los medicamentos analgésicos narcóticos, en especial la meperidina, se usan para el tratamiento de emergencia de los episodios de migraña. El uso de meperidina debe limitarse a los pacientes que tienen episodios que no responden a las preparaciones antimigrañosas o en quienes estos medicamentos están contraindicados (v.gr., los que tienen enfermedad vascular periférica o coronaria y las mujeres embarazadas).

Los episodios agudos pueden ser tan frecuentes y el dolor del paciente es tan severo y continuo que se requiere hospitalización. En estos pacientes puede ser eficaz administrar dehidroergotamina intravenosa durante tres o cuatro días, suspender todos los demás medicamentos y administrar líquidos intravenosos.³²

Tratamiento preventivo

Debe considerarse el tratamiento preventivo solo cuando los episodios de migraña ocurran más de dos a tres veces al mes, cuando los ataques sean severos y limiten la actividad normal, cuando el paciente sea incapaz de manejar los episodios, cuando el tratamiento sintomático haya fracasado o cause efectos adversos serios o cuando fracasen los intentos de prevención no farmacológica. Se han considerado varios puntos antes de iniciar el tratamiento preventivo. Debe aconsejarse a las mujeres en edad

reproductiva algunas formas de anticoncepción diferentes a la anticoncepción oral (que puede desencadenar la cefalea). Siempre debe considerarse el costo de los medicamentos porque puede requerirse tratamiento prolongado.

Cada medicamento debe administrarse durante un periodo suficientemente adecuado para evaluar su eficacia. En los pacientes con migraña frecuente esto implica dos a tres meses. El tratamiento preventivo se continúa durante seis meses o más y se suspende después en forma gradual cuando disminuye la frecuencia de las cefaleas. Los medicamentos que influyen en la serotonina fueron los primeros empleados en forma eficaz para la prevención de la migraña [*ver tabla 3*]. La metisergida es más eficaz que la amitriptilina, pero no se usa mucho en los Estados Unidos porque puede causar fibrosis retroperitoneal, valvular cardíaca y pleural. Está contraindicada en los pacientes con enfermedad vascular por su acción vasoconstrictora. La amitriptilina es un medicamento muy útil para prevenir la migraña, en especial en pacientes con depresión o cefaleas tensionales, aunque su efecto benéfico en la misma es independiente de su actividad antidepresora.

Tabla 3 Tratamiento preventivo de la migraña

<i>Tipo de medicamento</i>	<i>Dosis diaria (oral)</i>	<i>Eficacia relativa</i>	<i>Efectos adversos importantes</i>
Medicamentos que influyen sobre la serotonina			
Metisergida	2-8 mg	++	Calambres musculares, insomnio, fibrosis tisular
Amitriptilina	10-150 mg	++	Aumento de peso, somnolencia, boca seca, visión borrosa, arritmias cardiacas
Fenelcine	15-75 mg	?	Fatiga, náusea, depresión, bradicardia, hipotensión, broncoespasmo
Antagonistas [beta] ₂ -adrenérgicos Propranolol	40-320 mg	++	Fatiga, náusea, depresión, bradicardia, hipotensión, broncoespasmo
Propranolol (de acción prolongada)	60-320 mg	++	Aumento de peso, sueños violentos, parestesias
Metoprolol	200 mg	++	Fatiga, náusea, depresión, bradicardia, hipotensión, broncoespasmo
Atenolol	40-100 mg	++	Fatiga, náusea, depresión, bradicardia, hipotensión, broncoespasmo
Timolol	20 mg	+	Fatiga, náusea, depresión, bradicardia, hipotensión, broncoespasmo
Nadolol	80-240 mg	++	Fatiga, náusea, depresión, bradicardia, hipotensión, broncoespasmo
Antagonistas del calcio Nimodipina	120 mg	?	Cefalea, taquicardia, aumento de peso, constipación
Verapamil	280-320 mg	?	Cefalea, taquicardia, aumento de peso, constipación
Antinflamatorios no esteroideos			
Ketoprofén	150 mg	?	Dispepsia, gastritis, hemorragia GI, diarrea
Acido tolfenámico	300 mg	+	Dispepsia, gastritis, hemorragia GI, diarrea
Acido mefenámico	500-1,500 mg	++	Dispepsia, gastritis, hemorragia GI, diarrea
Naproxén sodico	1,100 mg	+	Dispepsia, gastritis, hemorragia GI, diarrea, retención de líquidos

Aspirina	1,300 mg	+	Dispepsia, gastritis, hemorragia GI
Diversos			
Acido valproico	800-1,000 mg	+	Pérdida de cabello, aumento de peso, disfunción hepática, defectos del tubo neural

0 - ineficaz ? - incierto + - eficaz ++ - muy eficaz

Los medicamentos antagonistas beta₂-adrenérgicos han demostrado su eficacia en numerosos estudios clínicos. Deben considerarse como tratamiento de elección para prevenir la migraña, en especial en pacientes con episodios relacionados con estrés. Sin embargo, estos medicamentos son eficaces en solo el 65 por ciento de los pacientes tratados y están contraindicados en enfermos con broncoespasmo, insuficiencia cardiaca congestiva, arritmias cardíacas e historia de depresión. Los antagonistas de los receptores beta₂ con actividad agonista parcial son ineficaces.

A pesar del entusiasmo inicial por el uso de agentes bloqueadores de los canales del calcio para prevenir la migraña, su efecto no ha sido muy impresionante. El verapamil parece ser el más empleado. En general, los bloqueadores de los canales del calcio pueden disminuir la frecuencia de los ataques, pero tienen poco efecto sobre su severidad. Pueden tardar semanas a meses en tener efecto, lo que reduce el cumplimiento por parte del paciente. La acción vasodilatadora de los bloqueadores de los canales del calcio en ocasiones causa cefalea severa que es indistinguible de la migraña.

Los AINE se han empleado en forma satisfactoria en estudios controlados [*ver tabla 3*]. La aspirina también es eficaz para prevenir la migraña. Sin embargo, debido a la presencia de úlceras y hemorragia gastrointestinal, debe evitarse la profilaxis prolongada con AINE. No se ha realizado ninguna comparación sobre la eficacia relativa de las diversas clases de AINE, pero es razonable cambiar a otra clase si uno ha demostrado ser ineficaz.

El ácido valproico se introdujo recientemente como tratamiento preventivo para la migraña, pero su eficacia solo es moderada tanto para prevenir como para disminuir la frecuencia, intensidad y duración de los episodios severos. El mecanismo de acción del ácido valproico se desconoce.

La migraña menstrual (i.e., episodios que ocurren solo en asociación con las menstruaciones), con frecuencia es refractaria al tratamiento. Las mujeres con migraña menstrual pueden beneficiarse con la administración de tratamiento preventivo solo durante la menstruación. Si ya reciben manejo preventivo, puede ser útil aumentar la dosis en el momento de la menstruación. El uso de estradiol en gel percutáneo aplicado justo antes y durante la menstruación puede disminuir la frecuencia de la cefalea.³³ Los pacientes que reciben anticonceptivos orales y que continúan tomándolos durante el ciclo menstrual

pueden presentar menos ataques.

Los mecanismos por los que las hormonas ováricas influyen en la migraña no se han determinado aún, pero un factor crítico puede ser la caída súbita de las concentraciones estrogénicas en suero antes del inicio de un episodio.³⁴ Las fórmulas de anticonceptivos con dosis bajas de estrógenos que se usan en la actualidad se asocian con una ocurrencia ocasional de episodios durante el ciclo, quizá por fluctuación en la concentración sérica de estrógenos. Las mujeres que ya reciben estrógenos y tienen episodios frecuentes de migraña pueden mejorar si la hormona se suspende o aumenta.

CEFALEA EN RACIMOS

La cefalea en racimos es un trastorno que ocurre con seis veces más frecuencia en hombres que en mujeres, por lo general comenzando en la tercera o cuarta década de la vida. Los episodios ocurren durante periodos definidos que pueden durar semanas a meses y pueden regresar en uno o más años. Con frecuencia los periodos tienen un ciclo bien definido, que puede asociarse con las estaciones. Con el paso del tiempo los ataques pueden volverse más largos y superponerse al disminuir la duración de la remisión, de modo que los individuos presentan un estadio denominado cefalea en racimos crónica, un nombre aparentemente absurdo. Cuando la cefalea ocurre en racimos, suele existir un factor desencadenante evidente (los más comunes son el alcohol y la nitroglicerina), que parecen tener propiedades vasodilatadoras.

Fisiopatología

Las causas de la cefalea en racimos no se han determinado. Al parecer la paresia de las fibras de los nervios simpáticos que atraviesan el seno cavernoso para inervar las estructuras orbitarias y retrorbitarias tienen un papel importante. De hecho, después de varios ataques severos y frecuentes las personas pueden quedar con una parálisis simpática permanente. Además, el sistema trigémino debe transmitir el dolor, que probablemente se origina en arterias dilatadas y sensibles. Se ha sugerido que existe un proceso inflamatorio venoso recurrente y que remite de causa desconocida, que puede provocar la cefalea en racimos.

Características clínicas

Los episodios de cefalea en racimos son característicamente unilaterales y perioculares, aunque pueden ocurrir también con una localización frontal, temporal o maxilar. El dolor casi siempre es muy agudo, descrito como punzante, quemante o como una cuchillada. Puede acompañarse de inyección conjuntival, epífora, rinorrea y miosis. Los episodios son relativamente breves, durando de 15 minutos a tres horas. Pueden recurrir numerosas veces durante el día, pero por lo general ocurren dos a tres veces. Los episodios de cefalea en racimos con frecuencia despiertan al paciente durante la noche. Estas características clínicas son tan estereotípicas que el diagnóstico puede hacerse solo con bases clínicas, sin requerir otras investigaciones.

Las personas que sufren cefalea en racimos no buscan un ambiente tranquilo para relajarse, tienden a caminar en forma compulsiva y golpear su cabeza contra superficies duras, esperando aliviar el intensísimo dolor. En raros casos presentan fotofobia, fonofobia o ambos, y requieren un cuarto oscuro para aliviar el dolor.

Tratamiento

El oxígeno al 100 por ciento es eficaz en alrededor del 70 por ciento de los pacientes cuando se administra con una mascarilla bien apretada a 7 L/min durante 10 minutos. La ergotamina nasal puede proporcionar un alivio rápido.

También la dihidroergotamina (administrada por vía subcutánea) es eficaz. En ocasiones la xilocaína al dos por ciento por vía intranasal (o en ocasiones la xilocaína en gel) es útil para los ataques de cefalea en racimos. La cabeza del paciente debe sostenerse hacia atrás e inclinada hacia el lado de la cefalea al aplicar el anestésico. La administración subcutánea de sumatriptan es muy eficaz en el tratamiento de los episodios agudos de cefalea en racimos. El sumatriptan tiene un inicio de acción rápido, lo que le hace ideal para el tratamiento de las cefaleas en racimos severas de duración breve. Si el tratamiento falla o los medicamentos están contraindicados, puede ser adecuado administrar esteroides intravenosos o meperidina intramuscular. Por último en casos rebeldes puede requerirse hospitalización para el uso de dehidroergotamina intravenosa.

Tratamiento preventivo

Casi siempre está indicado prevenir los ataques durante el periodo de los ataques por la intensidad del dolor. Esto se logra mejor administrando esteroides por tiempo breve (i.e., prednisona 60 mg/día), por lo general durante dos semanas, y disminuyéndolos en forma gradual en 10 días. Sin embargo, esta estrategia no puede repetirse con regularidad. Puede también administrarse verapamil (hasta 80 mg cuatro veces al día) o carbonato de litio (300 mg tres veces al día). En forma alternativa, puede administrarse 0.5 a 1 mg de ergotamina en forma de supositorio por la noche, que puede ser muy eficaz. No existe experiencia sobre el uso del sumatriptan como tratamiento preventivo para la cefalea en racimos. Aunque puede tener una acción semejante a la ergotamina, tiene una vida media mucho más corta por lo que puede ser menos útil para este propósito.

HEMICRANEA PAROXISTICA CRONICA

La hemicranea paroxística crónica es una cefalea primaria tan rara que probablemente nunca se diagnostique en el nivel de atención primaria, pero debe mencionarse porque tiene algunos aspectos semejantes a la cefalea en racimos. El dolor es similar en intensidad y localización, pero los episodios son breves (rara vez de más duración que 30 minutos) y muy frecuentes (hasta 30 veces al día). El padecimiento también es diferente a la cefalea en racimos porque rara vez ocurre en hombres y se

resuelve por completo empleando indometacina. El padecimiento debe distinguirse también de otras formas raras de cefalea que se presentan alrededor del ojo, como el síndrome de racimotoc y el síndrome SUNCT (por las siglas en inglés de cefalea neuralgiforme de duración breve, unilateral, con inyección conjuntival y epífora). La hemicraneal continua, una cefalea primaria aún controversial, también responde en forma selectiva a la indometacina.

CEFALEA DE TIPO TENSIONAL

La cefalea de tipo tensional típicamente es de tipo opresivo, de intensidad leve o moderada, bilateral y no empeora con la actividad física. En ocasiones existe fonofobia, fotofobia o ambos, pero no náusea. Los episodios pueden durar horas a días. Si la cefalea de tipo tensional ocurre en más de 15 días en un mes durante seis meses, se denomina crónica y no episódica. Aunque casi el 60 % de la población puede sufrir cefalea de tipo tensional episódica en un año, la forma crónica se presenta en menos del tres por ciento.³

Fisiopatología

Los mecanismos de la cefalea de tipo tensional aún no se determinan. El término usado antes (tensional) se acuñó porque se pensaba que en ella participaban los músculos pericraneales y pericervicales (i.e., cefalea por contracción muscular). De hecho, esta puede ser la causa en algunos casos. Estudios neurofisiológicos recientes han encontrado una alteración del reflejo muscular del músculo temporal que indica que puede existir contracción muscular desinhibida originada en el tallo cerebral.

Diagnóstico diferencial

La cefalea episódica de tipo tensional puede constituir un problema en el diagnóstico diferencial.³ Algunas autoridades consideran que no existe diferencia entre cefalea episódica de tipo tensional y migraña sin aura, mientras que otros no están de acuerdo. La distinción es incluso más difícil en el contexto de las llamadas cefaleas mixtas, en las que ocurren ataques de migraña con aura sobre una cefalea de tipo tensional crónica. Los especialistas en cefalea la llaman cefalea crónica diaria, siendo la condición característica su desarrollo con el tiempo (maduración de la migraña) desde una cefalea migrañosa episódica inicial. La llamada cefalea crónica diaria, aún no reconocida así en la clasificación de la IHS, se acompaña del uso frecuente de analgésicos y sedantes, que algunos expertos señalan que pueden ser los desencadenantes de esta condición.

Tratamiento

Las exacerbaciones de la cefalea episódica de tipo tensional se tratan mejor con reposo en cama y relajación completa. Deben buscarse factores precipitantes, y proporcionar al paciente apoyo psicológico. El masaje suave sobre la cabeza y área del cuello y la aplicación de compresas calientes puede ser útil para aliviar parte del dolor. En vista del riesgo de adicción a analgésicos en los pacientes con cefalea crónica, solo deben administrarse compuestos suaves. Si el paciente ha usado en forma frecuente analgésicos

potentes, como codeína, el dolor de una exacerbación aguda de una cefalea por contractura muscular severa puede no responder a nada excepto a narcóticos parenterales. Por lo tanto, en lugar de adoptar esta línea de tratamiento, es preferible administrar al paciente sedantes que también sean relajantes musculares como diazepam, que puede tener el efecto benéfico adicional de provocar somnolencia. En ocasiones los relajantes musculares son eficaces en las exacerbaciones agudas. Los AINE como el naproxen y el ibuprofen son alternativas útiles y eficaces en algunos pacientes.

Para el tratamiento de la cefalea crónica de tipo tensional se emplea una estrategia similar. En este caso es mejor evitar los tranquilizantes e intentar medidas preventivas con farmacoterapia, pero solo si los cambios de comportamiento como sueño regular y manejo del estrés han fracasado. Los antidepresivos tricíclicos, como la amitriptilina, son medicamentos preventivos más eficaces.

CEFALEA CONVERSIVA

La cefalea conversiva es una de las formas de cefalea más difíciles de diagnosticar. De hecho, el retraso prolongado en el diagnóstico casi es una característica diagnóstica. La mayoría de los casos tienen un inicio súbito con exacerbaciones y remisiones. La incidencia en hombres y en mujeres es casi idéntica. Ocurre cefalea conversiva predominantemente en adultos de 18 a 30 años de edad, pero puede observarse en todas las edades. Las características de la cefalea conversiva con frecuencia no pueden distinguirse de las de otros tipos de cefalea. Además, rara vez se encuentran alteraciones importantes en el estado mental en los pacientes con reacción conversiva. Los estudios de laboratorio, electrofisiológicos y radiológicos son normales. La duración habitual es de meses a años, pero en la mayoría de los casos el diagnóstico se hace en un año después de la presentación inicial. La cefalea conversiva rara vez se alivia con los medicamentos.

Al examen físico, la mayoría de las alteraciones se relacionan con el comportamiento. Los pacientes pueden tener una indiferencia total a su sintomatología a pesar de quejas amargas sobre el dolor. Además los síntomas pueden exagerarse, en especial cuando su descripción es muy atípica. Los pacientes pueden ser demasiado pasivos u hostiles cuando se les pregunta sobre posibles problemas emocionales. El examen psiquiátrico rara vez revela un trastorno serio, pero el perfil de personalidad puede indicar que el paciente es una persona inmadura y dependiente.

CEFALEAS DIVERSAS

La IHS ha clasificado a diversas cefaleas como primarias a pesar de que se sabe menos sobre sus mecanismos que sobre los de otros síndromes de cefalea primaria. Son características notables de las cefaleas diversas su parecido clínico a trastornos estructurales serios, por lo que requieren una mención especial y con frecuencia de buen juicio clínico para determinar hasta donde debe prolongarse su estudio.

Dolor punzante idiopático

El dolor punzante idiopático incluye los síndromes de cefalea por picahielo y los llamados 'pinchazos y sacudidas'. Estas molestias o serie de dolores duran fracciones de segundo y ocurren en intervalos regulares de horas a días. Los pacientes con migraña, cefalea en racimos y hemicraneá paroxística crónica tienen mayor predisposición (ver antes). Un diagnóstico diferencial importante es la cefalea centinela de la hemorragia subaracnoidea, que casi siempre puede distinguirse por el antecedente de eventos similares previos.

Cefalea por compresión externa

La cefalea por compresión externa es un dolor constante resultado de presión externa en el sitio en que se origina, por ejemplo por el uso de unos goggles de natación. El dolor está mediado por los nervios trigeminales u occipitales.

Cefalea por estímulos fríos

Como su nombre lo implica, la cefalea por estímulos fríos es causada por exposición de la cabeza sin cubrir a un clima bajo cero o por bucear en agua fría. La ingestión de un alimento frío, como un helado produce un dolor más focalizado y severo, por lo general frontal o retrofaríngeo.

Cefalea benigna por tos

La cefalea benigna por tos es una cefalea bilateral de inicio súbito que tarda menos de un minuto y que es precipitada por la tos.

Puede diagnosticarse solo después de que se hayan descartado lesiones estructurales, en especial lesiones ocupativas de la fosa posterior.

Cefalea benigna por ejercicio

A diferencia de la cefalea benigna por tos, la cefalea por ejercicio es desencadenada por el esfuerzo físico, dura minutos y es de tipo pulsátil. También debe hacerse diagnóstico diferencial con una masa intracraneana.

Cefalea asociada con actividad sexual

La cefalea asociada con actividad sexual, que se conoce con frecuencia como cefalalgia coital benigna, puede tener tres formas. En la primera la cefalea tiene un inicio súbito exactamente en el momento del orgasmo. En otra forma la cefalea puede comenzar de modo gradual durante la excitación sexual y después intensificarse en el momento del orgasmo. La cefalea de inicio súbito es explosiva, mientras que la de inicio gradual es más sorda. En ambos casos, pero con más frecuencia en la primera, la cefalea ocurre también durante la masturbación, y el antecedente de episodios previos puede ser útil para

distinguir de una hemorragia subaracnoidea. Es curioso que estas cefaleas pueden ocurrir con periodicidad en racimos. El tercer tipo de cefalea que se asocia con actividad sexual es la de tipo postural, que recuerda a la hipotensión intracerebral. A diferencia de otros tipos, que tienen duración breve, la cefalea postural puede durar días. Aún no se ha determinado el mecanismo de estas cefaleas. Suelen remitir en forma espontánea, aunque si se desea administrar tratamiento preventivo puede intentarse propranolol. Este medicamento ha sido útil en algunos casos, quizá por evitar un aumento en la presión arterial durante el orgasmo.

Reconocimientos

Figura 1 George Kelvin.

Tabla 1 Adaptada de 'Classification and Diagnostic Criteria for Headache

Disorders, Cranial Neuralgias and Facial Pain,' por la International

Headache Society. *Cephalalgia* 8:1, 1988.

Bibliografía

1. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias, and facial pain. International Headache Society. *Cephalalgia* 8:1, 1988
2. Stewart WF, Lipton RB, Celentano DD, et al: Prevalence of migraine headache in the United States: relation to age, income, race, and other sociodemographic factors. *JAMA* 267:64, 1992 [PMID 1727198]
3. Rasmussen BK, Olesen J: Migraine with aura and migraine without aura: an epidemiological study. *Cephalalgia* 12:221, 1992 [PMID 1525797]
4. Welch KMA: Migraine: a biobehavioral disorder. *Arch Neurol* 44:323, 1987
5. Olesen J, Larsen B, Lauritzen M: Focal hyperemia followed by spreading oligemia and impaired activation of rCBF in classic migraine. *Ann Neurol* 9:344, 1981 [PMID 6784664]
6. Barkley GL, Tepley N, Nagel-Leiby S, et al: Neuromagnetic fields in migraine: preliminary findings. *Cephalalgia* 10:171, 1990 [PMID 2245465]

7. Welch KMA, D'Andrea G, Tepley N, et al: The concept of migraine as a state of central neuronal hyperexcitability. *Neurol Clin* 8:817, 1990
8. Moskowitz MA: The neurobiology of vascular head pain. *Ann Neurol* 16:157, 1984
9. Goadsby PJ, Edvinsson L, Ekman R: Release of vasoactive peptides in the extracerebral circulation of humans and the cat during activation of the trigeminovascular system. *Ann Neurol* 23:193, 1988 [PMID 2454066]
10. Goadsby PJ, Edvinsson L: Sumatriptan reverses the changes in calcitonin gene-related peptide seen in the headache phase of migraine. *Cephalalgia* 11(suppl 11):3, 1991
- 11.
12. Moskowitz MA, Buzzi MG: Neuroeffector functions of sensory fibers: implications for headache mechanisms and drug actions. *J Neurol* 238(suppl 1):S18, 1992
13. Saxena PR, Ferrari MD: From serotonin receptor classification to the antimigraine drug sumatriptan. *Cephalalgia* 2:187, 1992
14. Weiller C, May A, Limmroth V, et al: Brain stem activation in spontaneous human migraine attacks. *Nat Med* 1:658, 1995 [PMID 7585147]
15. Living E: On megrim, sick-headache, and some allied disorders: a contribution to the pathology of nerve-storms. J & A Churchill, London, 1873
16. Clarke JM: On recurrent motor paralysis in migraine: with report of a family in which recurrent hemiplegia accompanied the attacks. *Br Med J* 1:1534, 1910
17. Burke EC, Peters GA: Migraine in childhood: a preliminary report. *Am J Dis Child* 92:330, 1956
18. Ohta M, Araki S, Kuroiwa Y: Familial occurrence of migraine with a hemiplegic syndrome and cerebellar manifestations. *Neurology* 17:813, 1967
19. Young GF, Leon-Barth CA, Green J: Familial hemiplegic migraine, retinal degeneration, deafness, and nystagmus. *Arch Neurol* 23:201, 1970 [PMID 5311627]
20. Vahedi K, Joutel A, Van Bogaert P, et al: A gene for hereditary paroxysmal cerebellar ataxia maps to chromosome 19p. *Ann Neurol* 37:289, 1995 [PMID 7695228]
21. Joutel A, Bousser M-G, Bioussé V, et al: A gene for familial hemiplegic migraine maps to chromosome 19. *Nat Genet* 5:40, 1993 [PMID 8220421]

22. Tournier-Lasserre E, Iba-Zizen M-T, et al: Autosomal dominant syndrome with strokelike episodes and leukoencephalopathy. *Stroke* 22:1297, 1991 [PMID 1926242]
23. Bickerstaff ER: Basilar artery migraine. *Lancet* 1:15, 1961
24. Lapkin ML, French JH, Golden GS: The EEG in childhood basilar artery migraine. *Neurology* 27:580, 1977 [PMID 559268]
25. Oral contraceptives and stroke in young women. Collaborative Group for the Study of Stroke in Young Women. *JAMA* 231:718, 1975
26. Henrich JB, Horowitz RI: A controlled study of ischemic stroke risk in migraine patients. *J Clin Epidemiol* 307:289, 1989
27. Tzourio C, Iglesias S, Hubert J-B, et al: Migraine and risk of ischemic stroke: a case-control study. *BMJ* 307:289, 1993 [PMID 8374374]
28. Tzourio C, Tehindrazanarivelo A, Iglesias S, et al: Case-control study of migraine risk of ischemic stroke in young women. *BMJ* 310:830, 1995 [PMID 7711619]
29. Marks DA, Ehrenberg BL: Migraine-related seizures in adults with epilepsy with EEG correlation. *Neurology* 43:2476, 1993 [PMID 8255443]
30. Ottman R, Hong S, Lipton RB: Validity of family history data on severe headache and migraine. *Neurology* 43:1954, 1993 [PMID 8413952]
31. Breslau N: Migraine, suicidal ideation, and suicide attempts. *Neurology* 42:392, 1992
32. Breslau N, Davis GC: Migraine, physical health and psychiatric disorders: a prospective epidemiologic study of young adults. *J Psychiatr Res* 27:211, 1993 [PMID 8366470]
33. Raskin NH: Repetitive intravenous dihydroergotamine as therapy for intractable migraine. *Neurology* 36:995, 1986
34. de Lignieres B, Vincens M, Mauvais-Jarvis P, et al: Prevention of menstrual migraine by percutaneous oestradiol. *Br Med J* 293:1540, 1986
35. Somerville BW: Estrogen-withdrawal migraine: duration of exposure required and attempted prophylaxis by premenstrual estrogen administration. *Neurology* 25:239, 1975

Figuras

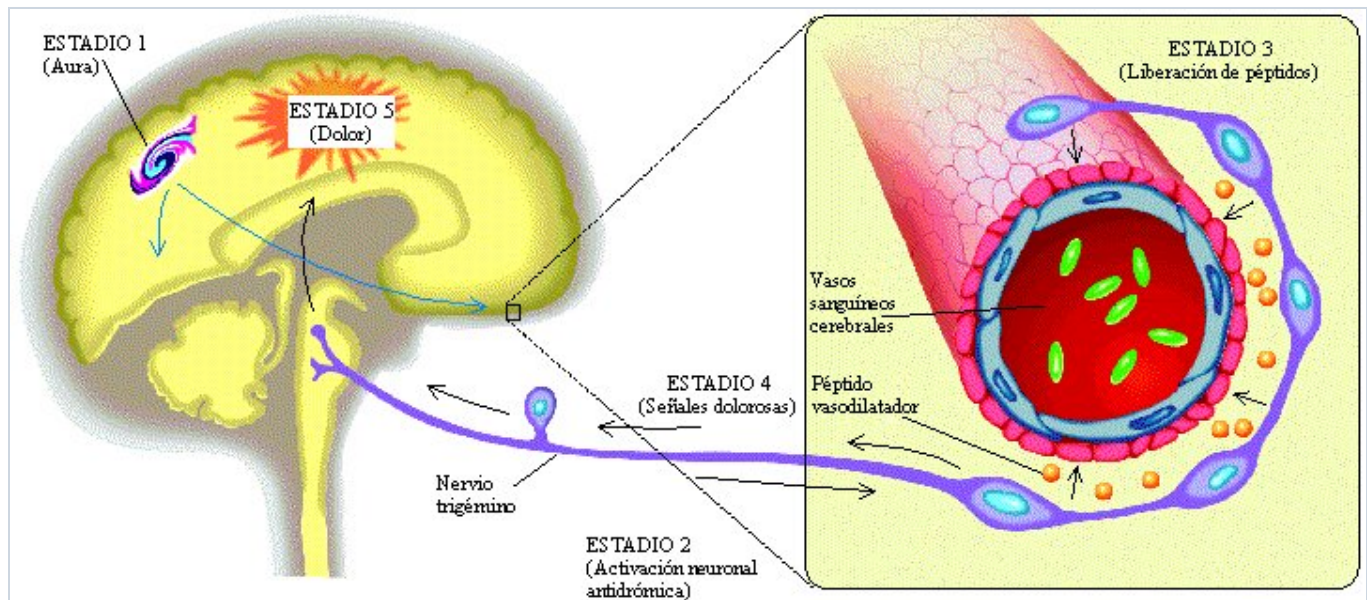


Figura 1 Posibles mecanismos de la migraña. Se muestran los mecanismos propuestos para el aura de la migraña y la cefalea. En la mayoría de los pacientes el aura se inicia en la corteza occipital por factores que aún no se determinan (estadio 1). La base del aura parece ser una depresión que se disemina. El aura activa a neuronas del parénquima cerebral y meninges sensibles a dolor (estadio 2), lo que causa la liberación de péptidos sensibilizantes al dolor y vasodilatadores (estadio 3). Al ser estimulado en forma antidrómica, el mismo nervio transmite las señales dolorosas al tallo cerebral y a los centros del tálamo (estadio 4), que llevan las señales al centro cortical, en donde el dolor es experimentado por el paciente (estadio 5).