



Cefalea de características atípicas

Esther Maiso Merino^a, Álvaro Ramos Fernández^b

^aPediatra. CS Siete Infantes de Lara. Logroño. La Rioja. España • ^bMédico de Familia. CS de Viana. Viana. Navarra. España.

Publicado en Internet:
12-septiembre-2019

Esther Maiso Merino:
esther.maiso@gmail.com

Resumen

Palabras clave:

- Autonómica
- Cefalea
- Epilepsia benigna
- Síndrome de Panayiotopoulos

La cefalea es un motivo de consulta frecuente, que ha sufrido un aumento de su incidencia en los últimos años. En la mayor parte de los casos se trata de cefaleas primarias y no requieren estudios complementarios. Pero resulta fundamental excluir aquellas debidas a una causa subyacente, prestando atención a los posibles signos de alarma. Se presenta el caso de un niño de dos años y medio con episodios repetidos de cefalea de características atípicas, con escasa respuesta al tratamiento inicial. En ocasiones, los síntomas asociados a la cefalea pueden ser sutiles por lo que resulta difícil reconocerlos. Existen trastornos epilépticos benignos, como el síndrome de Panayiotopoulos caracterizado por crisis con predominio de síntomas autonómicos, que puede asociar cefalea. Es importante conocer este síndrome para ser capaces de reconocer los síntomas.

Headache with atypical features

Abstract

Key words:

- Autonomic
- Benign epilepsy
- Headache
- Panayiotopoulos syndrome

Headache is a frequent reason for consultation and it has experienced an increase in its incidence in recent years. In most cases, they are primary headaches that do not require additional studies. However, it is essential to exclude those which are originated by an underlying cause, paying attention to possible warning signs. We here present the case of a two-and-a-half-year-old child with repeated episodes of headache with atypical features, with a limited response to initial treatment. In some cases, the symptoms associated with headache can be subtle, making it difficult to recognize them. Benign epileptic disorders exist, such as the Panayiotopoulos Syndrome which is characterized by seizures with predominance of autonomic symptoms, which can associate headache. It is important to know this syndrome in order to be able to recognize the symptoms and carry out an adequate diagnosis and treatment.

INTRODUCCIÓN

La cefalea es uno de los motivos de consulta más frecuentes en niños y adolescentes. Aunque está infradiagnosticada, en los últimos años se ha observado un aumento en su incidencia^{1,2}.

La frecuencia varía dependiendo de la población. En general, aumenta con la edad, alcanzando un

pico de prevalencia en torno a los 11-13 años en ambos sexos¹⁻³. Un 75% de los niños ha sufrido alguna cefalea significativa cuando alcanza los 15 años de edad.

Existen diferentes tipos de cefalea, en función de la etiología, el modo de presentación y la evolución clínica. Las de mayor interés pediátrico son la migraña y la cefalea tensional, una vez excluidas las causas secundarias.

Cómo citar este artículo: Maiso Merino E, Ramos Fernández A. Cefalea de características atípicas. Rev Pediatr Aten Primaria. 2019;21:e141-e144.

Los siguientes signos nos pueden orientar a la existencia de una patología intracraneal: síntomas neurológicos persistentes, cefalea progresiva, que cambia sus características o de inicio reciente, diaria matutina o que despierta durante el sueño, que aumenta o se desencadena con la maniobra de Valsalva, crisis epilépticas, vómitos incoercibles, cambio de carácter o disminución del rendimiento escolar, macrocefalia, manchas cutáneas sugerentes de trastorno neurocutáneo, edad menor de cinco años, cefalea que no mejora con el tratamiento o cefalea occipital^{2,3}.

Las pruebas complementarias no están indicadas de forma rutinaria, se reservarán para situaciones en las que el diagnóstico no esté claro o cuando se sospeche una causa secundaria¹⁻³.

CASO CLÍNICO

Se describe el caso de un niño de dos años y medio sin antecedentes médicos de interés, salvo crisis febril típica única a los once meses, y antecedentes familiares de migraña en padre y abuela paterna. Desde hace dos meses, ha presentado tres episodios de cefalea e irritabilidad, iniciados durante el sueño nocturno. Se acompañan de náuseas, llegando a vomitar en uno de los episodios, sudoración e hipotermia termometrada de hasta 32,5 °C. No presenta alteración del nivel de conciencia ni signos autonómicos craneales. Tras la administración de paracetamol o ibuprofeno, la cefalea cede en una hora, quedando de nuevo dormido. Al despertar, por la mañana, se encuentra asintomático.

En la exploración física no se observan alteraciones. Se remite a Neuropediatría, donde se solicita electroencefalograma (EEG) convencional, que no muestra alteraciones, y resonancia magnética (RM) craneal. Unos días más tarde presenta un episodio similar de mayor intensidad y duración, por lo que acude a urgencias y es ingresado en planta, donde se completa el estudio con RM craneal sin hallazgos significativos. Se inicia tratamiento preventivo con ciproheptadina que no resulta efectivo, continuando con episodios de cefalea de las

mismas características, siempre sómnicas, con una frecuencia aproximada de tres al mes.

Se realiza EEG de sueño diurno (Figs. 1 y 2), donde se registra actividad paroxística focal en regiones centrales durante el sueño *non rapid eye movement* (nREM), por lo que se decide suspender ciproheptadina e iniciar tratamiento con ácido valproico. Presenta mejoría, con un único episodio de menor intensidad y duración, cediendo posteriormente la clínica.

DISCUSIÓN

La cefalea es un motivo de consulta frecuente en Neurología Infantil, que puede deberse a múltiples procesos patológicos que deberemos sospechar cuando sus características no sean las habituales, asocien algún dato de alarma o la respuesta al tratamiento no sea la esperada^{1,3}.

Los signos y síntomas autonómicos también son manifestaciones comunes e inespecíficas, pero en ocasiones pueden ser secundarios a procesos de mayor importancia, como por ejemplo una crisis epiléptica. El principal problema es reconocerlos y no considerarlos erróneamente relacionados con un síncope o una gastroenteritis^{4,5,8}.

Existen trastornos epilépticos benignos que tienen lugar en la infancia, como el síndrome de Panayiotopoulos, caracterizado por crisis con predominio de síntomas autonómicos y EEG que muestra múltiples focos, generalmente con predominancia occipital.

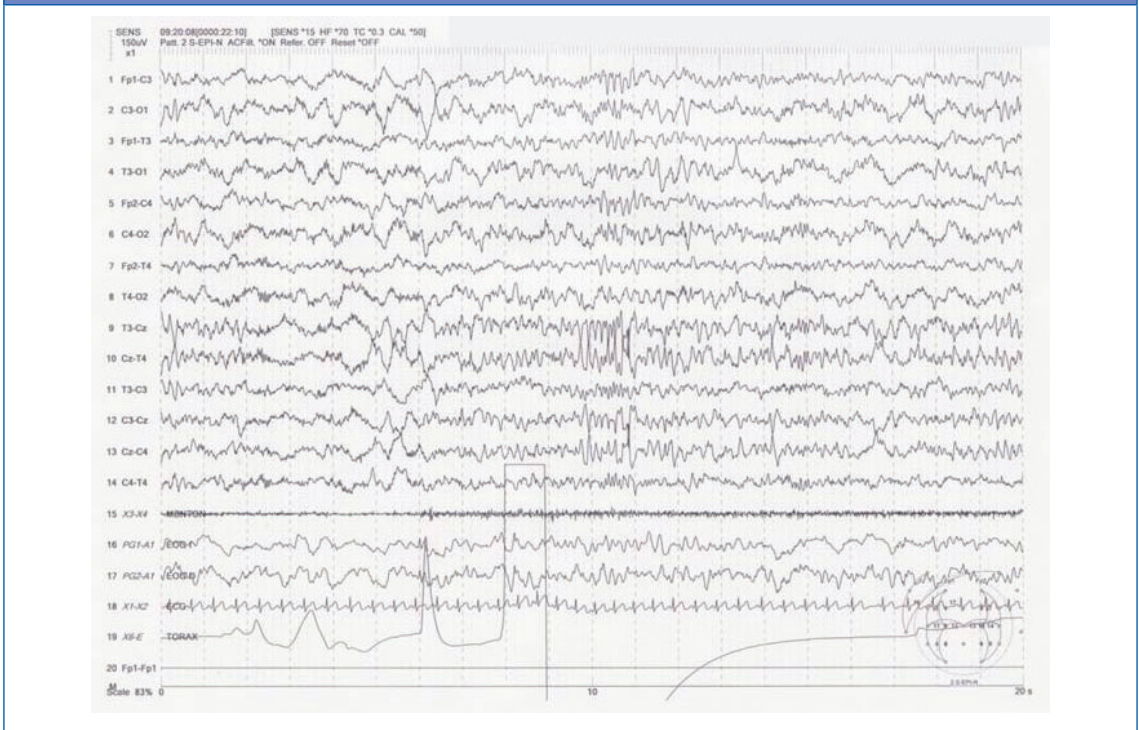
Se estima una prevalencia del 13% en niños entre 3-6 años con una o más convulsiones no febriles, y del 6% en el grupo de 1-15 años. Afecta a pacientes de ambos sexos, previamente sanos, siendo la edad de inicio entre 1-14 años (pico máximo entre los 3-6 años, media 5 años)^{4,6,7,9}.

En la mayoría de los casos, la conciencia está preservada. Se inicia con manifestaciones autonómicas (80-90%), como náuseas (pudiendo presentar vómito en el 74-82% de los casos), palidez (28%), sudoración, hipersalivación (10%), incontinencia urinaria (19%), etc. Pueden asociar alteraciones de

Figura 1. EEG de sueño diurno. Actividad punta onda aguda sobre regiones centrales en sueño nREM



Figura 2. EEG de sueño diurno. Actividad tipo punta onda sobre regiones centrales con difusión a región bifrontal, en trenes de 5Hz durante el sueño nREM



conducta como terror o agitación. Otras manifestaciones no autonómicas incluyen desviación ocular, cefalea o alucinaciones visuales. A veces progresa hacia una hemiconvulsión con marcha jacksoniana (19%) o crisis generalizadas (21%)^{4-6,9}.

La duración es superior a seis minutos, generalmente desde 30 minutos a varias horas, y hasta en dos tercios de las ocasiones aparecen durante el sueño⁴⁻⁶.

El EEG interictal es muy variable. En el 80% de los casos muestra actividad epileptiforme multifocal, cambiando de una región a otra. Predominan las puntas occipitales, pero pueden no estar presentes hasta en un tercio de los pacientes, siendo la única alteración puntas frontales o centrotemporales^{5,6}. La frecuencia, localización y persistencia de puntas no determina las manifestaciones clínicas, la duración, gravedad y frecuencia de las crisis o su pronóstico^{5,6}.

La mayoría de los pacientes tienen menos de cinco crisis, siendo en algunos casos un único episodio. Las crisis suelen remitir en 1-2 años, solo un cuarto de los casos tiene múltiples crisis que pueden ser resistentes al tratamiento^{8,9}.

En definitiva, la variedad e inespecificidad de su sintomatología hacen que el conocimiento de este síndrome adquiera especial importancia, con el fin de reconocer precozmente los síntomas y llevar a cabo un diagnóstico y tratamiento adecuados⁴⁻⁹.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

EEG: electroencefalograma • **nREM:** non rapid eye movement
• **RM:** resonancia magnética.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alonso Curcó X, Eiris Puñal J. Cefalea infantil. *An Pediatr Contin*. 2013;11:301-11.
2. Lakshmikantha KM, Nallasamy K. Child with headache. *Indian J Pediatr*. 2018;85:66-70.
3. Özge A, Termine C, Antonaci F. Overview of diagnosis and management of paediatric headache. Part I: diagnosis. *J Headache Pain*. 2011;12:13-23.
4. Schmidt G, Zaiwalla Z, Alexopoulou D, Panayiotopoulos CP. Video-EEG documented lengthy seizure in Panayiotopoulos Syndrome: clinical manifestations may be inconspicuous. *Epileptic Disord*. 2012;14:426-31.
5. Yalçın AD, Toydemir HE. Panayiotopoulos syndrome with a special emphasis of ictalsemiologic features. *Epilepsy Res*. 2017;131:37-44.
6. Panayiotopoulos CP, Michael M, Sanders S. Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes. *Brain*. 2008;131:2264-86.
7. Parisi P, Pacchiarotti C, Ferretti A, Bianchi S, Paolino MC, Barreto M, et al. Gastroesophageal reflux vs. Panayiotopoulos syndrome: An underestimated misdiagnosis in pediatric age? *Epilepsy Behav*. 2014;41:6-10.
8. Carballo R, Cersiosimo R, Fejerman N. Panayiotopoulos syndrome: a prospective study of 192 patients. *Epilepsia*. 2007;48:1054-61.
9. Michael M, Tsatsou K, Ferrie CD. Panayiotopoulos syndrome: an important childhood autonomic epilepsy to be differentiated from occipital epilepsy and acute non-epileptic disorders. *Brain Dev*. 2010;32:4-9.