

2

Cefalalgia de origen sistémico

Sergio Francisco Ramírez

Introducción

Aproximadamente hay 300 tipos de dolor de cabeza descritos en la literatura médica y clasificados en 13 grupos. Los primarios como la migraña, cefalea tensional, las cefaleas paroxísticas, misceláneas benignas y secundarios a trauma; asociada a trastornos vasculares, trastornos intracraneales no vasculares, cefaleas asociadas a exposición de sustancias o su retiro, asociados con infección no cefálica, secundario a trastornos metabólicos, lesiones craneales o dolor facial por lesiones del cráneo, nuca, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca y otras estructuras faciales o craneales, neuralgias craneales, dolor neuropático y de deaferentación y por último los dolores de cabeza no clasificados (Tabla 1). Los dolores de cabeza que acompañan a las enfermedades sistémicas se pueden enfocar de la siguiente manera:

Cefalea primaria asociada de manera coincidental con la enfermedad sistémica

Cefalea como manifestación de una enfermedad sistémica

Cefalea como efecto farmacológico del tratamiento de una enfermedad sistémica

Cefalea secundaria a procedimientos diagnósticos

Cefalea por patología neurológica como manifestación de una enfermedad sistémica.

De tal manera los síntomas disautonómicos como taquicardia, diaforesis, palidez, náusea, vómito, diarrea, constipación, vértigo, desequilibrio, ansiedad, hiperfagia, fotofobia, fonofobia u osmofobia que se presentan en migraña, también pueden ser la manifestación del síndrome vertiginoso, hipertensión arterial, síncope cardiogénico o síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. Las manifestaciones respiratorias en enfermedades neuromusculares, los cambios electrocardiográficos y hemodinámicos en enfermedad cerebral vascular o las repercusio-

Tabla 1. Clasificación de las cefaleas. Sociedad Internacional de Dolor de Cabeza, 1988

1. Migraña
2. Cefalea tipo tensión
3. Cefalea en salvas
4. Cefaleas misceláneas benignas no asociadas a lesión estructural (tos, lancetazo o picada, ejercicio, estímulos fríos, actividad sexual o compresión extrínseca).
5. Cefalea postraumática
6. Cefalea asociada a trastornos vasculares
7. Cefalea asociada a trastornos intracraneales o no vasculares
8. Cefalea asociada a sustancias o su retiro
9. Cefalea asociada a infección no cefálica
10. Cefalea asociada con trastornos metabólicos
11. Cefalea o dolor facial asociados con trastornos de cráneo, nuca, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes u otras estructuras faciales o craneales.
12. Neuralgias craneales, dolor neuropático y de deaferentación.
13. Dolor de cabeza no clasificado.

nes sistémicas del estado epiléptico convulsivo como edema pulmonar, insuficiencia renal, trastornos hidroelectrolíticos, conforman cuadros clínicos que se acompañan con frecuencia de dolor de cabeza. Por lo tanto se podría afirmar que una gran cantidad de enfermedades neurológicas de una u otra forma se reflejan en otros órganos diferentes al sistema nervioso y producen cefalea.

Visto de otra manera, es frecuente que las enfermedades sistémicas se acompañen y se manifiestan inicialmente con síntomas y signos neurológicos, como sucede en los síndromes paraneoplásicos y las vasculitis, entre otras.

Los dolores primarios de cabeza como la migraña, especialmente algunos subgrupos como la migraña aura sin dolor, migraña con aura prolongada, migraña con aura de inicio agudo, migraña basilar, migraña oftalmopléjica, migraña retinal y las complicaciones de migraña (estado migrañoso e infarto migrañoso) deben tenerse en cuenta en algunas entidades sistémicas como la hipertensión arterial, la vasculitis sistémica y los medicamentos como la ergotamina, los triptanes y el propranolol.

Teniendo en cuenta las múltiples causas de cefalea asociada a enfermedades sistémicas se analizarán las entidades en las cuales el dolor de cabeza sobresale como síntoma de una noxa sistémica específica (Figura 1)

Cefalea asociada a hipertensión arterial

La cefalea por hipertensión arterial en pacientes mayores de 65 años es frecuentemente diagnosticada de manera errónea, pues no se correlaciona la presencia de cefalea con los casos de hipertensión crónica, excepto en aquellos pacientes en quienes la hipertensión arterial cursa con cifras diastólicas por encima de 130 mmHg. El dolor de cabeza asociado a hipertensión arterial crónica se ca-

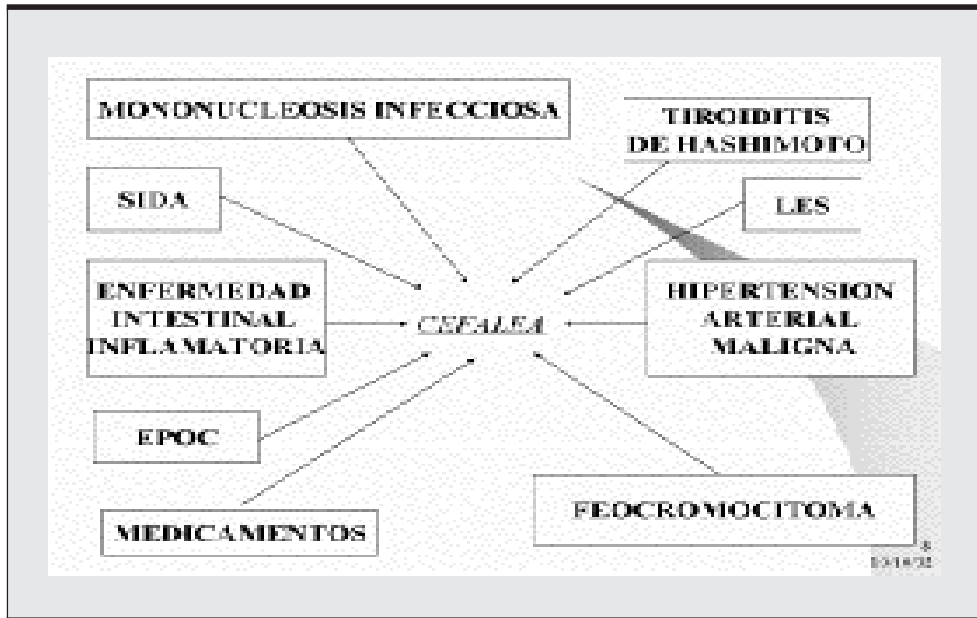


Figura 1. Enfermedades sistémicas más frecuentes asociadas a dolor de cabeza.

racteriza por ser matutino, occipital o global, de tipo peso o pulsátil que aumenta con la actividad física y se puede acompañar de náusea y alteraciones visuales inespecíficas. Su duración es variable, generalmente de pocas horas y mejora con el uso de hipotensores. La asociación de hipertensión arterial con dolor de cabeza constituye uno de los signos de alarma, pues con frecuencia acompaña al evento agudo de la enfermedad cerebro vascular isquémica y hemorrágica, además de hacer parte del cuadro clínico de hipertensión arterial maligna, encefalopatía hipertensiva y emergencia hipertensiva. Sin embargo, es común para el clínico atender pacientes con cifras muy elevadas de la tensión arterial, sin acusar cefalea. La alteración en la autorregulación cerebral por cambios centrales y periféricos del sistema nervioso autónomo simpático, cambios hormonales, renales y vasculares con aumento en la presión, vasoespasmo segmentario, microtrombosis, edema cerebral e hipertensión intracraneana probablemente sean la causa de la cefalea asociada a hipertensión arterial.

El dolor es frecuente o persistente cuando es producido por feocromocitoma y encefalopatía hipertensiva, donde las cifras tensionales de elevan de manera paroxística y aguda. Las manifestaciones clínicas del feocromocitoma son el inicio súbito de dolor de cabeza, hipertensión arterial y palidez, diaforesis profusa con dolor torácico o abdominal. La cefalea ocurre en 75 a 80% de los ataques y remite espontáneamente así las cifras de tensión arterial permanezcan elevadas. El diagnóstico se establece con la demostración del aumento en la excreción de catecolaminas o sus metabólicos.

La encefalopatía hipertensiva es una complicación rara de la hipertensión arterial severa y se manifiesta con cefalea intensa global de características pulsátiles severa e incapacitante, vómito, alteraciones visuales transitorias como escotomas negativos o positivos. Alteración del estado de conciencia, confusión mental, parálisis transitorias, hipertensión intracraneana, retinopatía con papiledema, hemorragias y exudados retinianos, crisis epilépticas, estupor y el coma.

Es importante resaltar la relación que existe de enfermedades sistémicas que pueden cursar con cefalea e hipertensión arterial o sin ella y viceversa (Tabla 2).

Tabla 2. Cefalea asociada a enfermedades sistémicas con o sin hipertensión arterial.

<p>Renal</p> <ul style="list-style-type: none"> <i>Pielonefritis crónica</i> <i>Glomerulonefritis aguda y crónica</i> <i>Estenosis renovascular</i> <i>Tumores productores de renina</i> <i>Nfroarterioesclerosis</i>
<p>Endocrinología</p> <ul style="list-style-type: none"> <i>Anovulatorios</i> <i>Enfermedad y síndrome de Cushing</i> <i>Hiperaldosteronismo primario</i> <i>Síndrome adrenogenital</i> <i>Feocromocitoma</i> <i>Mixedema</i> <i>Acromegalia</i>
<p>Neurogénico</p> <ul style="list-style-type: none"> <i>Psicogénico</i> <i>Síndrome diencefálico</i> <i>Disautonomía familiar</i> <i>Polineuritis (porfiria, exposición a plomo)</i> <i>Hipertensión endocraneana idiopática</i> <i>Mielopatía aguda</i>
<p>Misceláneas</p> <ul style="list-style-type: none"> <i>Coartación aórtica</i> <i>Policitemia rubra vera</i> <i>Poliarteritis nodosa</i> <i>Hipercalcemia</i> <i>Medicamentos: ciclosporina, triptanes, ergotamínicos, propranolol, corticoides</i>
<p>De etiología desconocida</p> <ul style="list-style-type: none"> <i>Hipertensión arterial esencial</i> <i>Toxemia</i> <i>Porfiria intermitente aguda</i>

Cefalea asociada a enfermedades inmunológicas

La artritis reumatoidea, el lupus eritematoso sistémico (LES), la arteritis temporal, la vasculitis aislada del sistema nervioso central, la arteritis de Takayasu y la granulomatosis linfomatoidea, son enfermedades inmunológicas que frecuentemente se asocian a diferentes tipos de dolor de cabeza.

Artritis reumatoidea (AR)

Los enfermos con **artritis reumatoidea (AR)** por el compromiso inflamatorio y cambios sobre las articulaciones del cuello frecuentemente manifiestan dolor de cabeza crónico en la región posterior del cuello de características tensionales o pulsátiles, considerándose como cefaleas de etiología cervicogénica secundaria. La presencia de panus inflamatorio en la articulación del *axis* y el *atlas*, produce cefalea crónica con o sin signos de mielopatía. El uso continuo de analgésicos y antiinflamatorios se asocia a cefalea crónica diaria con abuso de sustancias. La mayoría de los pacientes con AR cursan con cefalea tensional, síndrome miofacial o migraña. Es raro el compromiso vascular primario intracraneano de la AR.

LES

El **LES** compromete el sistema nervioso central y periférico. La cuarta parte de los pacientes con lupus presentan cefalea. Hay otras manifestaciones más frecuentes como la disfunción cognoscitiva mínima, síndrome mental orgánico, crisis epilépticas, psicosis y polineuropatía, sin embargo cualquier sitio del sistema nervioso central o periférico puede estar lesionado. La cefalea es de características migrañosas, pero hay que resaltar la presencia de anticuerpos antifosfolípido positivos en pacientes con migraña con aura prolongada y LES. Una rara complicación de LES, es la trombosis venosa del sistema nervioso, que se manifiesta en las dos terceras partes con cefalea de características de hipertensión intracraneana y signos de focalización central, dependiendo del territorio venoso comprometido.

La arteritis temporal

Es una enfermedad autoinmune caracterizada al corte histológico por angeítis granulomatosa de arterias de mediano calibre. Se presenta en mujeres de 60 años con astenia, adinamia, fiebre, diferentes grados de disminución de la visión hasta la amaurosis y claudicación masticatoria, con polimialgia reumática. La cefalea es descrita como de tipo picada, pulsátil, de predominio nocturno y desencadenada por el frío o la masticación, en el territorio de la arteria temporal superficial que durante los ataques es dolorosa, eritematosa y se palpa. La polimialgia reumática se caracteriza por un cuadro doloroso de rigidez en cuello, hombros o pelvis que se asocia a arreflexia. Más de la mitad de los pacientes cursan con síntomas de neuropatía óptica isquémica que si no es identificada y tratada oportunamente pueden llegar a la amaurosis. El tratamiento se hace con prednisona, también se ha informado alivio de la cefalea asociada a arteritis temporal con el uso del sumatriptan.

Cefalea asociada a enfermedades infecciosas

Potencialmente cualquier enfermedad infecciosa sistémica puede producir dolor de cabeza. La presencia de dolor de cabeza con o sin fiebre y la sospecha de enferme-

dad infecciosa sistémica aguda, subaguda o crónica, obliga al clínico a realizar estudios profundos con fines diagnósticos y de tratamiento, pues hasta no demostrar lo contrario es una complicación que sugiere la presencia de meningitis, meningoencefalitis, absceso, vasculitis y fenómenos trombóticos arteriales o venosos. Además, puede ser la manifestación inicial de hidrocefalia con o sin signos de hipertensión intracraneana.

Algunas infecciones bacterianas se presentan antes o durante la infección sistémica con cefalea como la neumonía típica o atípica, la pielonefritis, la cistitis, la otosinusitis, sin que haya compromiso del sistema nervioso central, además se observa la presencia de meningismo, por lo tanto siempre hay que descartar meningoencefalitis bacteriana. El dolor está producido por la cascada inflamatoria sistémica y tóxica de las endotoxinas bacterianas.

Infección por el Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH)

Las cefaleas al igual que otras condiciones neurológicas son clasificadas en relacionadas y no relacionadas con el VIH. Las cefaleas asociadas al VIH son producidas por el propio virus, la presencia de gérmenes oportunistas, tumores y efecto secundario de medicamentos. Las no relacionadas con VIH son más frecuentes en las fases tempranas de la enfermedad y son la cefalea tensional, la migraña y la causada por abuso de sustancias y sinusitis.

Las cefaleas asociadas con el VIH pueden a su vez ser divididas en primarias y secundarias. Las primarias son aquellas que se presentan en la infección por VIH y no se les puede identificar otra etiología, como es el caso de la infección aguda por el VIH, la meningitis aséptica aguda, la cefalea crónica asociada a pleocitosis persistente y la cefalea de la fase terminal sin pleocitosis. Las secundarias son producidas por condiciones oportunistas o tumores y por medicamentos específicos para el VIH, como la zidovudina, o para el tratamiento de las infecciones, dentro de las cuales está el trimetropin-sulfa, el fluconazol, la rifampicina, el etambutol, el metrotexate y el aciclovir.

La sintomatología es inespecífica ya que el dolor puede ser de tipo peso, global, hemisferiano, pulsátil o en lancetazo, hasta poder conformar el cuadro de cefalea de características de hipertensión intracraneana. La cefalea puede llegar a ser el primer y único síntoma de los pacientes con VIH (Figura 2).

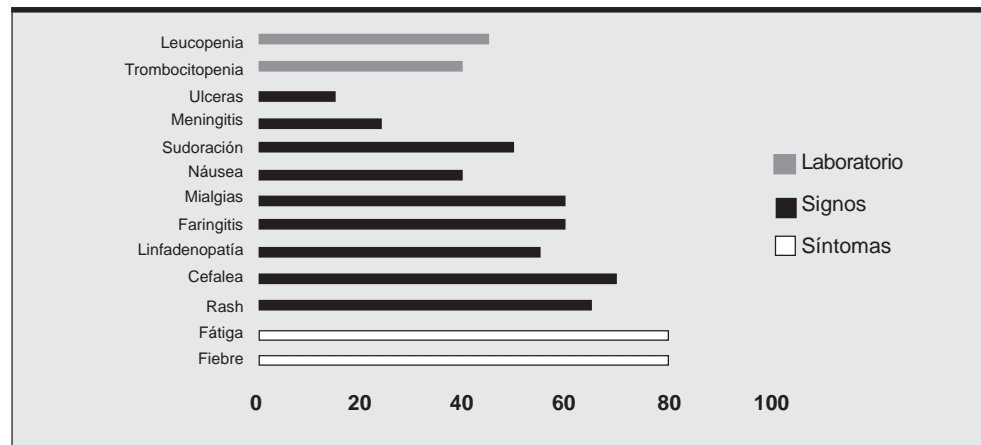


Figura 2. Demuestra la distribución de los signos y síntomas en pacientes con VIH.

En los pacientes con VIH que consulten por cefalea con o sin signos de focalización se debe realizar tomografía (TAC) o resonancia magnética cerebral (RMC) para diferenciar lesiones relacionadas con VIH, infecciones oportunistas o tumores. Además estudiar el líquido cefalorraquídeo en las siguientes situaciones: el primer y peor dolor de cabeza, la cefalea progresiva, la cefalea asociada con náusea, fiebre o vómito y la cefalea asociada con hallazgos neurológicos.

En los casos de cefalea primaria relacionada con VIH se recomienda un curso corto de dos semanas de prednisona 60 mg/día con una suspensión rápida, para disminuir la intensidad del dolor. En los casos relacionados con AZT, el medicamento debe ser suspendido si el dolor persiste y escoger otro antirretroviral (Figura 3).

Mononucleosis infecciosa

Es producida por el virus de Epstein-Barr (VEB) y está caracterizada por fiebre, escozor faríngeo, linfadenopatía y linfocitosis atípica.

La presentación más frecuente es la subclínica, transmitiéndose por saliva y de aquí su nombre de "enfermedad del beso". El período de incubación es de 10 a 60 días. Se caracteriza por una fase prodrómica de fatiga, malestar general y mialgias previas a la fiebre, el escozor faríngeo y la linfadenopatías son sus síntomas princi-

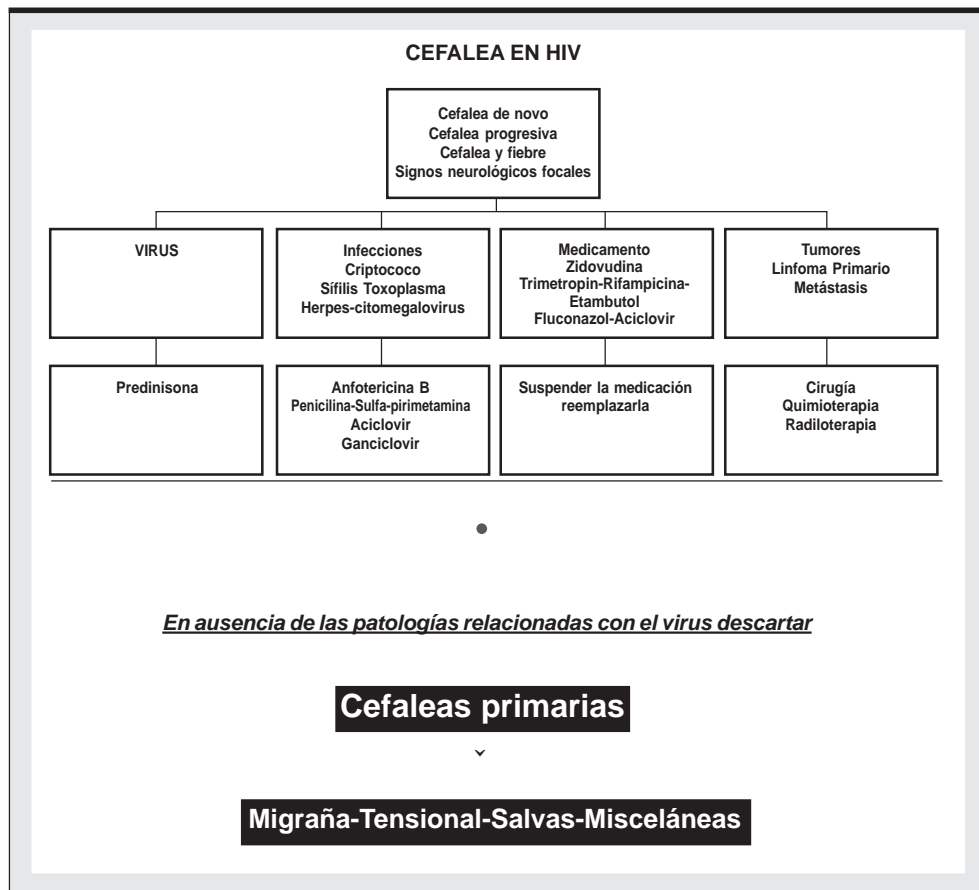


Figura 3. Algoritmo de diagnóstico y tratamiento de la cefalea en pacientes seropositivos VIH.

pales. La fiebre se acompaña de faringitis y linfadenopatía (Figura 4). La esplenomegalia es más notoria durante la segunda a tercera semana. Un eritema papular usualmente en brazos y tronco es poco frecuente y se desencadena con ampicilina. Las complicaciones neurológicas son meningitis, meningoencefalitis, cerebelitis, leucoencefalopatía, mielopatía, polineuropatía desmielinizante aguda, mononeuritis craneal única o múltiple, que generalmente tienen buena recuperación.

El hemograma cursa con leucocitosis de predominio linfocitario y linfocitos atípicos. La cuantificación de anticuerpos se demuestra con la prueba de Paul-Bunnell. Estas pruebas detectan anticuerpos heterófilos IgM y son positivas en 40% durante la primera semana y entre 80 a 90% durante la tercera. Hay otras pruebas más específicas como la medición de anticuerpos IgM contra el antígeno de la cápsida del VEB. El líquido cefalorraquídeo (LCR) puede demostrar aumento de los linfocitos que pueden ser atípicos con proteínas normales o elevadas y glucorraquia normal. El tratamiento es inespecífico y sintomático.

Cefalea tóxico-metabólica

Los cambios de oxigenación con la retención de dióxido de carbono, la hipercapnia durante el sueño por hipoventilación secundaria a **insuficiencia respiratoria crónica** (Figura 5) puede producir cefalea, cambios de conducta, hipersomnio diurno con confusión, episodios de amnesia alteraciones motoras y anormalidades oculares. El dolor es atribuido a vasodilación. La cefalea es generalmente de tipo peso, no progresiva, estática, global bilateral, occipital o frontal, leve a moderada que aumenta en la noche o la madrugada. Hay buena respuesta clínica con oxigenoterapia especialmente en la noche, indometacina y otros antiinflamatorios, así como a la corrección de la enfermedad causante.

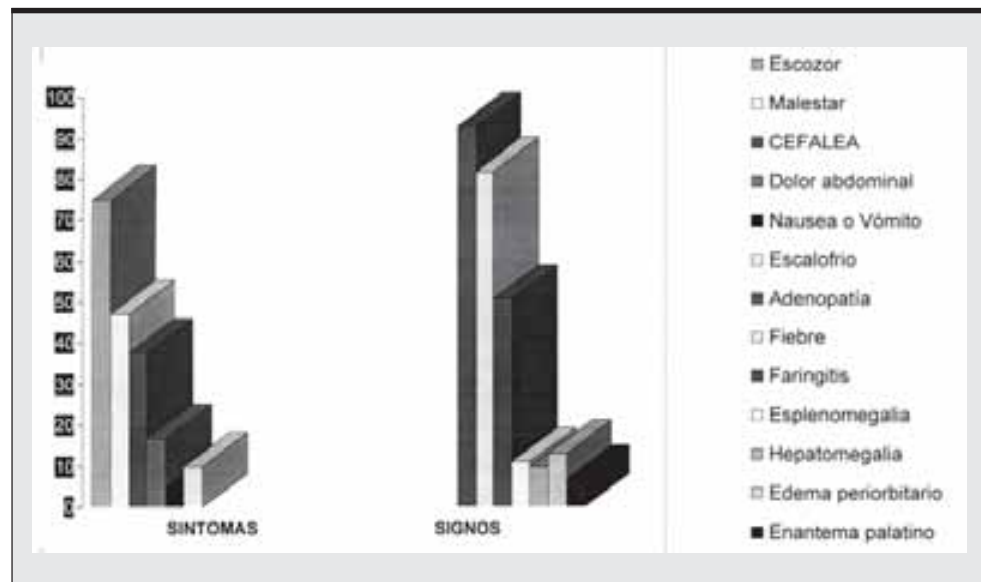


Figura 4. Síntomas y signos de la mononucleosis infecciosa.

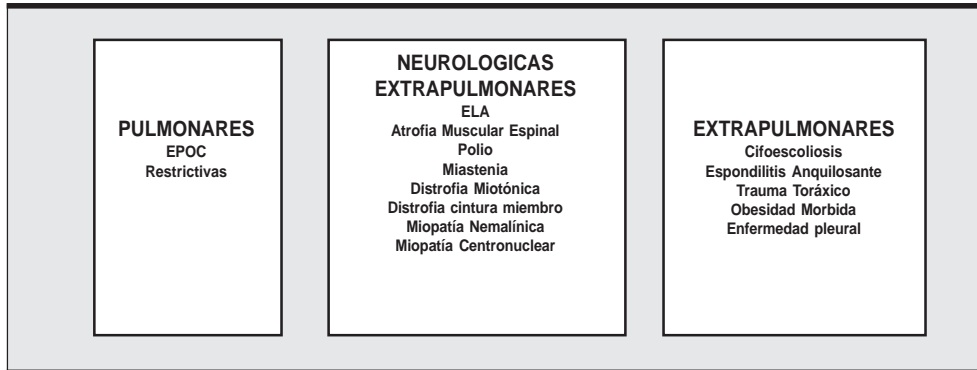


Figura 5. Causas de insuficiencia respiratoria crónica.

La enfermedad aguda de las montañas

Es un síndrome producido por el rápido ascenso a zonas altas desde el nivel del mar y tiene carácter idiosincrásico; también influye la velocidad del ascenso. Una amplia gama de síntomas son observados en esta enfermedad y dependen de la celeridad del ascenso y la altura absoluta alcanzada. Se presenta con cefalea, mareo, vómito, alteraciones en el sueño, anorexia, confusión, sinus focales, papiledema y compromiso de conciencia. La cefalea es frontal o global de moderada a severa, pulsátil y puede simular migraña.

El mecanismo por el cual se produce es desconocido, pero probablemente la hipoxia cerebral por presión baja de oxígeno, respiración periódica nocturna con apnea e hipercapnia, hipertensión arterial producida por ejercicio con hipotermia y la hipobaría puede producir microburbujas de gas que facilitan la agregación plaquetaria y secuestro en ciertos lechos vasculares que terminan en hemorragias retinianas y cerebrales.

Estos pacientes se manejan trasladando al enfermo a altitudes lo más bajas posibles, oxígeno en altas concentraciones y la administración de acetazolamida, diuréticos, indometacina y corticoides.

Endocrinopatías

El dolor de cabeza puede aparecer ocasionalmente en endocrinopatías, pero la cefalea no es la manifestación sobresaliente. La cefalea asociada a hipoglicemia severa, acompaña otros síntomas del sistema nervioso autónomo como palidez, mareo, visión borrosa, náusea, vómito y diaforesis. La mayoría de los pacientes diagnosticados con hipoglicemia y que cursa con dolor de cabeza, tienen migraña.

Insuficiencia renal crónica

Es la causa más frecuente de dolor de cabeza asociada a enfermedad sistémica en el medio intrahospitalario. Los factores que intervienen son la uremia, hemodiálisis,

la anemia sintomática y el síndrome de desequilibrio. La hemodiálisis causa cefalalgia por los cambios súbitos de la osmolaridad sérica y cerebral dada por la urea y los osmoles idiogénicos.

El síndrome del restaurante chino

Es producido por el efecto del glutamato monosódico e incluye cefalea, náusea, mareo con adormecimiento y quemazón de cuello, tórax y brazos.

Medicamentos y tóxicos

Los medicamentos derivados de la ergotamina causan náusea, vómito, diarrea, parestesias, disestesias de las manos, calambres, hipertensión arterial, angina, signos neurológicos focales, ergotismo por vasoconstricción. Son la causa más importante de cefalea crónica diaria en los diferentes estudios, así como el uso no controlado de analgésicos y antiinflamatorios: aspirina, acetaminofén, ibuprofeno, derivados del isometepteno y barbitúricos. Los vasodilatadores, hipotensores y diuréticos se relacionan con dolor de cabeza. Las características del dolor son inespecíficas, pero la gran mayoría son de características pulsátiles.

Muchos tóxicos aromáticos se relacionan como factor desencadenante de la migraña. Los solventes y la intoxicación con metales pesados son causa importante de dolor de cabeza, pero las características son inespecíficas y no constituye el signo cardinal de la intoxicación. La exposición a monóxido de carbono en su estadio inicial cursa con cefalea de características migrañosas y de hipertensión intracraneana.

Lecturas recomendadas

- **Brick JE, Brick JF.** Neurologic Manifestations of Rheumatologic Disease. *Neurol Clin* 1989; 7: 629-639
- **Evans JM, Hunder GG.** Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Clin Geriatr Med* 1998; 14: 455-473
- **Fraser CL, Arieff AI.** Nervous system complications of the uremic state. *Ann Int Med* 1988; 109: 143-53.
- **Hackett PH, Roach RC.** High-altitude illness. *N Engl J Med* 2001; 345: 107-114.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8(Suppl 7): 12-73.
- **Holloway RG, Kiebertz KD.** Headache and the Human Immunodeficiency Virus Type 1 Infection. *Headache* 1995; 35: 245-255.
- **Jozefowicz RF.** Neurologic Manifestations of Pulmonary Disease. *Neurol Clin* 1989; 7: 605-616.
- **Kahn JO, Walker BD.** Acute Human Immunodeficiency Virus Type 1 Infection. *New Engl J of Med* 1998; 339: 33-39
- **Lockwood AH.** Neurologic Complications of Renal Disease. *Neurol Clin* 1989; 7: 617-627
- **Uribe MG, León-S F.** Neurotoxicidad asociada en enfermedad transmitida por alimentos. En: Uribe MG (ed). Neurotoxicología. Bogotá: Exlibris Editores S.A.; 2001: 69-88.
- **Uribe MG, Takeuchi Y, Sanín LC.** Cefaleas toxicometabólicas por uso o retiro de sustancias. En: Sanín LC, Takeuchi Y (eds). Cefalea y Dolor Craneofacial. Bogotá: Mc Graw-Hill; 2000: 212-215.
- **YangWH, Drouin MA, Herbert M et al.** The monosodium glutamate symptom complex: assessment in a double-blind, placebo-controlled, randomized study. *J Allergy Clin Immunol* 1997; 99: 757-762