

## ACTUALIZACIÓN

### Nueva clasificación de Cefalea

Dra. Eliana Rodillo B.  
Unidad de Neurología, Hospital de Niños Roberto del Río.

#### Resumen

La cefalea es un síntoma de consulta frecuente. En niños la cefalea vascular (migraña) es la más común. Al no existir un marcador biológico para el diagnóstico de cefalea, la existencia de una clasificación con criterios exactos cobra gran relevancia para el diagnóstico, estudio y tratamiento. En 1988, la Sociedad Internacional de la Cefalea (IHS, sigla de *International Headache Society*) publicó un sistema de clasificación basado en el consenso de expertos que representó un progreso importante en la definición de criterios diagnósticos comunes. Su uso permitió reconocer algunas falencias lo que llevó a una nueva clasificación por la IHS en el año 2003. El objetivo de este artículo es difundir esta nueva clasificación, compararla con la clasificación del IHS del año 1988 y destacar las nuevas categorías incluidas en esta clasificación.

**Palabras clave:** Cefalea, migraña, clasificación cefalea.

#### Introducción

La cefalea es un síntoma de consulta frecuente (1, 2). En 1988, la Sociedad Internacional de la Cefalea publicó un sistema de clasificación, basado en el consenso de expertos, que representó un progreso importante en la definición de criterios diagnósticos comunes (1). Estos fueron explícitos y señalaban las características exigidas para el diagnóstico de cada tipo de cefalea. Sin embargo, esta clasificación fue hecha por médicos de adultos y rápidamente aparecieron varias publicaciones evaluando su uso en niños. En un estudio prospectivo de cefalea en el niño realizado en el Hospital Roberto del Río se evaluó la utilidad de la clasificación internacional de cefalea publicada por la ISH 1988 (3) en niños. En este estudio se pudo clasificar el 75.4% de los casos (86 de 112 pacientes), lo que se consideró un resultado bastante aceptable, considerando que para que una clasificación sea buena, debe considerarse un 100% de especificidad y una alta sensibilidad (2). Estos

resultados concuerdan con los publicados por otros autores, que han querido validar esta clasificación en niños (4, 5, 7, 8). En todos los grupos cabe destacar que la cefalea tipo vascular fue, lejos, la más frecuente (4, 6, 7, 9). Sin embargo, se vio que algunos parámetros usados en esta clasificación no se cumplían en los niños como son la duración del episodio y la lateralidad (hemicránea). En estos trabajos los autores concluyeron que la clasificación de cefalea por el IHS 1988 es un gran aporte y sólo solicitan la revisar los criterios de localización unilateral, rara en niños, el tiempo de duración y quizás recomendar la adición de dolor abdominal en el niño, ya que se presentó como un hecho frecuente en nuestro grupo.

La segunda edición de clasificación de cefalea por el IHS en 2003 (10), como la anterior, tenía como principal finalidad su uso en investigación y práctica clínica. La IHS divide las cefaleas en dos grandes categorías: cefaleas primarias (categorías 1-4), las que incluyen migraña, cefalea tipo tensional, cefaleas autonómicas trigeminales y otras cefaleas primarias; y las cefaleas secundarias atribuidas a otra patología (categorías 5-14). La clasificación de la IHS es un paso importante en la codificación de las cefaleas. Al no existir un marcador biológico para el diagnóstico de cefalea, la existencia de una clasificación con criterios exactos cobra gran relevancia para el diagnóstico. La nueva clasificación introdujo nuevos criterios, tipos nuevos de cefalea e incluso nuevos grupos. El objetivo de este artículo es difundir esta nueva clasificación, compararla con la clasificación del IHS del año 1988 y destacar las categorías incluidas en esta clasificación IHS 2004.

#### Clasificación

##### Cefaleas primarias

1. Migraña
2. Cefalea tensional
3. Cefalea en racimo y otras cefaleas autonómicas trigeminales.
4. Otras cefaleas primarias

**Tabla 1. Migraña: comparación entre clasificaciones de 1988 y 2004**

1988	2004
1.1 Migraña sin aura	1.1 Migraña sin aura
1.2 Migraña con aura	1.2 Migraña con aura
1.3 Migraña Oftalmopléjica	(-) pasó a 1.3.1 1.3 Síndromes periódicos de la niñez
1.4 Migraña Retinal	1.4 Migraña Retinal
1.5 Síndromes periódicos de la niñez	pasó a 1.3 1.5 Complicaciones de la Migraña
1.6 Complicaciones de la Migraña	pasó a 1.5 1.6 Migraña probable
1.7 Trastorno migrañoso	(-)

De las Cefaleas primarias sólo me referiré a la Migraña por ser ésta la más frecuente en niños.

Cuando el paciente cumple criterios para más de un subtipo de migraña, todos se deben diagnosticar y codificar.

#### Análisis de la Migraña (Tabla 1)

La Migraña sin aura corresponde a la migraña común que sigue siendo lejos la más frecuente en niños. Los criterios son los siguientes:

##### 1.1 Migraña sin aura

- A. Al menos 5 episodios que cumplan criterios B-D
- B. Duración 4 a 72 horas
- C. Dos o más de estas características:
  - localización unilateral
  - pulsátil
  - invalidante
  - aumenta con actividad física habitual
- D. Durante el episodio debe existir al menos 1 de los siguientes:
  - náuseas y/o vómitos
  - foto y fonofobia
- E. Se descartaron otras patologías

Si el paciente cumple criterios de Migraña sin aura pero ha sufrido menos de 5 ataques debe ser catalogado como Probable Migraña Sin Aura 1.6.1

Si los ataques ocurren con una frecuencia mayor o igual a 15 días al mes por más de 3 meses, debe codificarse como Migraña Sin Aura 1.1 y como Migraña Crónica 1.5.1, siempre que no exista abuso de medicamentos. Si existe abuso de medicamentos resulta en otra categoría nueva Cefalea por Abuso de Medicamentos 8.2

En niños la migraña comúnmente es bilateral, el patrón unilateral surge en la adolescencia. La cefalea es generalmente fronto-temporal. Cefaleas occipitales en niños, tanto uni como bilaterales deben poner en alerta de alteraciones estructurales

#### Modificaciones en los niños

En la clasificación de la IHS de 1988 en niños la duración era de 2 a 72 horas y si se dormía durante el episodio, se tomaba en cuenta el tiempo que dormía como tiempo de duración del episodio.

En la clasificación actual

1. La duración se modificó de 1 a 72 horas.
2. También en niños menores se permite inferir la foto y fonofobia por su comportamiento.

##### 1.2 Migraña con aura

También conocida como migraña clásica, oftálmica, hemiparética, afásica, acompañada y complicada

Corresponde a déficit neurológico recurrente, reversible que se desarrolla gradualmente de 5 a 20 minutos y duran hasta 60 minutos. La cefalea frecuentemente sigue al aura. Más raramente el aura carece de cefalea.

#### Criterios diagnósticos

##### Migraña con Aura (Tabla 2)

- A. Al menos 2 ataques que cumplan criterio B
- B. Aura Migrañosa que cumple criterios B y C para una de las subformas 1.2.1 – 1.2.6
- C. No atribuible a otra enfermedad

##### 1.2.1 Aura Típica con Migraña

- A. Al menos 2 ataques que cumplan criterios B-D de migraña sin aura

**Tabla 2. Migraña con aura**

1988	2004
1.2.1 Migraña con Aura Típica	1.2.1 Aura Típica con Migraña
1.2.2 Migraña con Aura Prolongada	(-) 1.2.2 Aura Típica sin Cefalea Migrañosa
1.2.3 Migraña Familiar Hemipléjica	pasó a 1.2.4 1.2.3 Aura Típica sin Migraña
1.2.4 Migraña Basilar	Se cambia a 1.2.6 1.2.4 Migraña Familiar Hemipléjica
1.2.5 Aura Migrañosa sin cefalea	corresponde a 1.2.3 1.2.5 Migraña Hemipléjica Esporádica
1.2.6 Migraña con Aura inicio agudo	(-) 1.2.6 Migraña Basilar

B. Aura consiste en 1 o más de los siguientes, pero sin debilidad motora:

- síntomas visuales positivos o negativos reversibles
- síntomas sensitivos positivos o negativos reversibles
- habla disfásica reversible

C. Al menos 2 de los siguientes:

- síntomas visuales homónimos y/o síntomas sensitivos unilaterales.
- al menos 1 síntoma se desarrolla gradualmente en 5 minutos o más y /o diferentes auras ocurren en sucesión sobre 5 minutos.
- cada aura dura más de 5 minutos y menos de 24 horas.

D. Cefalea cumple criterios B-D para:

1.1 Migraña sin Aura se inicia durante el aura o la sigue después del aura dentro de 60 minutos.

E. No atribuible a otra patología.

### Criterios de los subtipos de la nueva clasificación

#### 1.2.2 Aura Típica con Cefalea no migrañosa

Como en 1.2.1 excepto:

D. Cefalea no cumple criterios B-D para 1.1 Migraña Sin Aura. Se inicia durante el aura o sigue al aura dentro de 60 minutos.

#### 1.2.3 Aura Típica sin Migraña

Como en 1.2.1 excepto

D. No ocurre cefalea durante el aura o dentro de los 60 minutos siguientes.

Los pacientes con debilidad motora se clasifican aparte.

#### 1.2.4 Migraña Hemipléjica Familiar

A. Al menos 2 ataques que cumplan criterios B y C  
B. Aura consiste en debilidad motora reversible y 1 o más de los siguientes:

- síntomas visuales positivos o negativos reversibles.
- síntomas sensitivos positivos o negativos reversibles.
- trastorno disfásico reversible.

C. Al menos 2 de los siguientes

- al menos 1 síntoma se desarrolla gradualmente en 5 minutos o más y /o diferentes auras ocurren en sucesión sobre 5 minutos.
  - cada aura dura más de 5 minutos y menos de 24 horas.
  - cefalea que cumple criterios B-D para 1.1 Migraña Sin Aura, que se inicia durante el aura o la sigue después del aura dentro de 60 minutos.
- D. Al menos 1 de los parientes de primer o segundo grado cumple los criterios.  
E. No atribuible a otra enfermedad

Se han identificado subtipos genéticos específicos de Migraña hemipléjica Familiar: Subtipo FHM1 donde existe una mutación en el gen CACNA1A del cromosoma 19 y el Subtipo FHM2 donde la mutación ocurre en cromosoma 1.

#### 1.2.5 Migraña Hemipléjica Esporádica

Cumple igual criterios que la anterior 1.2.4, excepto criterio D.

Prevalencia similar a los casos familiares.

Requiere neuroimagen para descartar otras patologías.

Tabla 3. Síndromes periódicos de la niñez que son frecuentemente precursores de migraña

1988	2004
	1.3.1 vómitos cíclicos
	1.3.2 migraña abdominal
1.5.1 Vértigo paroxístico benigno de la niñez	1.3.3 vértigo paroxístico benigno de la niñez
1.5.2 Hemiplegia alternante de la niñez	(-)

**1.2.6 Migraña Tipo Basilar** (migraña basilar 1.2.4, clasificación 1988)

Como en 1.2.1 excepto

A. Al menos 2 ataques que cumplan criterios B-D  
B. Aura consistente en 2 o más de los siguientes síntomas reversibles, salvo debilidad motora:

- disartria
  - vértigo
  - tinitus
  - hipoacusia
  - diplopía
  - defecto campo visual frontal y nasal simultáneos y ambos ojos
  - ataxia
  - compromiso conciencia
  - parestesias simultáneas bilaterales
- C. Al menos 1 de los siguientes
- Al menos 1 de los síntomas se desarrolla gradualmente en 5 minutos o más y/o diferentes síntomas ocurren en sucesión en 5 minutos o más.
  - Cada síntoma del aura dura más o igual a 5 minutos y menos o igual a 60 minutos.
- D. Cefalea cumple criterios B-D para 1.1 Migraña sin Aura, que comienza durante o sigue al Aura dentro de 60 minutos.
- E. No atribuible a otra patología

Sólo se puede diagnosticar en ausencia de debilidad motora.

Los síntomas descritos en B pueden estar presentes en cuadros ansiedad e hiperventilación.

El cambio a "Tipo Basilar" se debió a que no existe evidencia de compromiso de la arteria basilar.

**Nuevos subtipos (Tabla 3)**

**1.3.1 Vómitos cíclicos**

Episodios recurrentes, estereotipados en cada paciente, de intensos vómitos y náuseas. Los ataques se asocian a palidez y decaimiento.

Existe resolución completa de síntomas entre los ataques.

- A. Al menos 5 ataques que cumplan criterios B y C
- B. Ataques episódicos, estereotipados, de intensas náuseas y vómitos que duran entre 1 hora y 5 días.
- C. Los vómitos ocurren durante el ataque al menos 4 veces por hora, al menos por 1 hora.
- D. Libre de síntomas entre ataques.
- E. No atribuible a otra patología.

No existen síntomas o signos de enfermedad gastrointestinal

Se relaciona con migraña.

**1.3.2 Migraña Abdominal**

Dolor abdominal de línea media, recurrente que dura 1-72 horas con normalidad entre ataques. El dolor es de moderada a severa intensidad y está asociado a síntomas vasomotores, náuseas y vómitos.

- A. Al menos 5 ataques que cumplan criterios B-D.
- B. Ataques de dolor abdominal que duran de 1-72 horas, con normalidad entre ataques
- C. El dolor abdominal tiene las siguientes características:

- localización medial, periumbilical o pobremente localizado
- sordo
- intensidad moderada a severa (interfiere vida normal)

D. Durante el dolor abdominal menos 2 de las siguientes:

- anorexia
- náuseas
- vómitos
- palidez

**1.3.3 Vértigo Paroxístico Benigno**

- A. Al menos 5 ataques que cumplan criterios B.
- B. Episodios múltiples de vértigo severo, que ocurren en forma inesperada y que se resuelven espontáneamente en un niño que es normal.
- C. Examen neurológico y función audiométrica y vestibular normales entre los episodios.

D.EEG normal

#### 1.4 Migraña retinal

No hay Cambios

##### 1.5.1 Migraña Crónica (Tabla 4)

Es un subtipo nuevo.

A. Cefalea que cumple criterios C y D para Migraña sin Aura 1.1 con frecuencia mayor de 15 días al mes y por más de 3 meses en ausencia de abuso medicamentos.

B. No atribuible a otra patología.

Si existe abuso medicamentos y cumple criterio B para alguna de las subformas de 8.2 Cefalea por abuso de medicamentos, ésta es la causa más probable de cronicidad.

La mayoría de las migrañas crónicas parten como migraña sin aura 1.1. Luego, la cronicidad podría catalogarse como una complicación de una migraña episódica.

##### 1.5.2 Status Migrañoso

Ataque de Migraña que dura más de 72 horas, de intensidad severa, y sin otra patología.

##### 1.5.3 Aura Persistente Sin Infarto

Corresponde a Migraña con aura prolongada de la clasificación 1988.

Persisten síntomas del aura por más de una semana sin evidencia radiológica de infarto.

##### 1.5.4 Infarto Migrañoso

Uno o más síntomas de Aura asociados a lesión isquémica cerebral con evidencia de territorio vascular afectado en neuroimagen.

##### 1.5.5 Migraña Gatilladora de Convulsiones

Una convulsión gatillada por un Aura Migrañoso.

A. Migraña cumple los criterios para Migraña con Aura 1.2

B. Convulsión epiléptica ocurre durante o dentro de una hora después del Aura Migrañosa.

#### 1.5 Migraña Probable

Tabla 4. Complicaciones de la migraña

1988	2004
(-)	1.5.1 Migraña Crónica
1.6.1 Estado Migrañoso	1.5.2 Status Migrañoso
(-)	1.5.3 Aura Persistente Sin Infarto
1.6.2 Infarto Migrañoso	1.5.4 Infarto Migrañoso
(-)	1.5.5 Migraña que Gatilla Convulsiones

Anteriormente se llamaba desorden migrañoso.

La cefalea falla en un solo criterio de todos los necesarios para el diagnóstico de los tipos codificados anteriormente (probable migraña con aura, probable migraña crónica)

La Migraña oftalmopléjica pasó a la categoría de neuropatía craneal

#### 2. Cefaleas tensionales

2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente

2.2 Cefalea tensional episódica frecuente

2.3 Cefalea tensional crónica

En la nueva clasificación de Cefalea tensional se introdujeron los términos infrecuente y frecuente.

Si al paciente le dura la cefalea menos de 1 día al mes (o menos de 12 días al año) se llamará Cefalea Episódica Infrecuente.

Cuando el paciente tiene más de 1 día al mes y menos de 15 días por mes, por al menos 3 meses (más o igual a 12 días y menos de 180 días por año) se llamará Cefalea Episódica Frecuente.

Cuando el paciente tiene cefalea más de 15 días por mes, por un período de al menos 3 meses (mayor de 180 días al año) se llamará Cefalea tensional crónica.

La importancia de la división entre infrecuente y frecuente, es que la primera tiene muy poco impacto en la vida del sujeto y no tiene relevancia médica.

#### 3. Cefalea en racimo y otras

3.1 Cefalea en racimo

3.2 Hemicránea paroxística

3.3 SUNCT (*Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing*) Cefalea neurálgica, unilateral, de corta duración, con inyección conjuntival y lagrimeo.

3.4 Probable Cefalea trigeminal autonómica.

## 4. Otras cefaleas primarias

- 4.1 Cefalea primaria punzante
- 4.2 Cefalea primaria de la tos
- 4.3 Cefalea primaria ejercicio
- 4.4 Cefalea primaria asociada a actividad sexual
- 4.5 Cefalea hipócnica
- 4.6 Cefalea primaria como un trueno
- 4.7 Cefalea hemicránea continua
- 4.8 Cefalea nueva diaria persistente

Cefalea diaria que no remite desde el inicio (o a lo más después de los primeros 3 días de inicio). El dolor típicamente es bilateral, opresivo y de leve a mediana intensidad. Puede haber fotofobia, fonofobia o leves náuseas. El paciente tiene muy claro el día y momento que le comenzó la cefalea.

### Referencias.

1. International Headache Society: Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia*: 1994, 8 (suppl 7):1-96.
2. Olesen J., Lipton R. Migraine classification and diagnosis. IHS criteria. *Neurology* 1994, 44 (suppl6): 6-10.
3. Rodillo E., Ferrada M.J., Vallejos M., Adlerstein L. Cefalea en el niño: utilidad de la clasificación internacional de cefalea (IHS) 1988. *Rev. Chil. Pediatr.* 71 (6); 497-502, 2000
4. Seshia S., Wolstein J., Adams C., Booth F., Reggin J.: International Headache Society criteria and childhood headache. *Dev Med & Child Neurol* 1994, 36: 419-428.
5. Mortimer M., Kay J., Jaron A. Epidemiology of headache & childhood migraine in an urban practice using Ad-hoc, Valquist and IHS criteria. *Dev Med & Child Neurol*, 1992, 34: 1095-1101.
6. Bille B. Migraine in school children. *Acta Paediatr. Scand.*, 1962, 51 (suppl.136):1-151
7. Wolstein J., Shashi S., Haese P., Adams C., Booth A., Reggin J. Inter-observer agreement in the diagnosis of childhood headache. *Headache*, 1994, 34: 467-470.
8. Seshia S., Wolstein J. International Headache Society classification and diagnostic criteria in children: a proposal for revision. *Dev Med & Child Neurol.*, 1995, 37:879-882.
9. Abu-Arefeh I., Russell G. Prevalence of headache and migraine in school children. *BMJ*, 1994, 309: 765-769.
10. The International Classification of headache Disorders. 2ª Edición, *Cephalalgia*, 2004, 24 (suppl 1).