

Qué debe conocer el neurólogo de las cefaleas en salvas y otras hemicráneas autonomotrigeminales

What must the neurologist know about cluster headaches, and other trigeminal autonomic hemicranias

Sergio Francisco Ramírez, José Fernando Hernández

RESUMEN

Aunque la migraña y los dolores de cabeza de tipo tensión son las cefalalgias más frecuentes en la práctica clínica, es muy importante el reconocimiento de otros síndromes dolorosos menos comunes como la cefalea en salvas, la hemicránea paroxística crónica y otros síndromes autonomotrigeminales. Estos síndromes dolorosos comparten algunos rasgos clínicos. El diagnóstico diferencial se basa en el número y la frecuencia de los episodios y la intensidad del dolor, así como en la respuesta a medicamentos específicos. La cefalea en salvas, las hemicráneas paroxísticas, la hemicránea continua y otros síndromes se incluyeron en la clasificación internacional de dolor de cabeza modificada por la IHS en el 2004. Esta revisión muestra los aspectos epidemiológicos, fisiopatológicos y clínicos y el tratamiento de estas cefaleas.

PALABRAS CLAVES: cefalea en salvas, hemicránea paroxística, hemicránea continua, SUNCT.

(Sergio Francisco Ramírez, José Fernando Hernández. Qué debe conocer el neurólogo de las cefaleas en salvas y otras hemicráneas autonomotrigeminales. *Acta Neurol Colomb* 2008;24:S79-S92).

SUMMARY

Although migraine and tension type headaches are the most frequent disorders in clinical practice, it is very important to recognize other painful syndromes such as cluster, paroxysmal hemicranias and trigeminal autonomic cephalgias which are less common. These painful syndromes share some clinical features, and the main differential diagnoses are based on the number and the frequency of the episodes, and the intensity of pain, as well as in the response to specific medications. Cluster headache, paroxysmal hemicranias, hemicrania continua and other syndromes were included in the International Classification of Headache modified by the IHS in 2004. This review shows the epidemic aspects, pathophysiology, clinical manifestations and treatment of these headaches.

KEY WORDS: cluster headache, paroxysmal hemicrania, hemicrania continua, SUNCT.

(Sergio Francisco Ramírez, José Fernando Hernández. What must the neurologist know about cluster headaches, and other trigeminal autonomic hemicranias. *Acta Neurol Colomb* 2008;24:S79-S92).

CEFALEA EN SALVAS O EN RACIMOS

La cefalea en racimos o en salvas es uno de los dolores más severos y es un ejemplo típico de enfermedad craneofacial periódica. Se ha conocido con múltiples sinónimos: “migraña roja”,

“eritroposopalgia”, “eritromialgia”, “neuralgia esfenopalatina”, “cefalea histamínica o enfermedad de Horton”, y “neuralgia migrañosa periódica”. El término de cefalea en salvas fue introducido por Kunkle en 1954. En la actualidad se acepta el nombre de cefalea en racimos o salvas. Se clasifica

Recibido: 09/07/08. Revisado: 11/07/08. Aceptado: 23/07/08.

Sergio Francisco Ramírez García. Neurólogo Clínico-Neurofisiólogo. Docente Universitario. Departamento Médico del Hospital Universitario Clínica San Rafael. Jefe de Neurología del Hospital Universitario Clínica San Rafael. Profesor Colegio Mayor de Nuestra Señora del Rosario. Profesor Agregado Escuela Juan N Corpas. **José Fernando Hernández.** Neurólogo Clínico. Departamento Médico del Hospital Universitario Clínica San Rafael. Servicio de Neurología del Hospital Universitario Clínica San Rafael. Profesor Área de Neurociencias Facultad de Psicología Universidad Católica.

Correspondencia: sergiofra21@hotmail.com

en el grupo 3 según la Sociedad Internacional de Dolor de Cabeza (IHS) como episódica y crónica (Tabla 1). La episódica se presenta en períodos de siete días en un año, separados por intervalos libres de dolor de un mes o más; y la crónica, con ataques recurrentes por más de un año sin remisión o con remisiones menores de un mes.

EPIDEMIOLOGÍA

En un estudio con 6400 pacientes realizado en Minnesota se demostró que la incidencia de la cefalea en salvas era del 9,8 por 100.000 habitantes por año, lo cual corresponde a la tercera parte de los pacientes con migraña, estimándose la prevalencia en Estados Unidos del 0,4 por ciento en hombres y 0,08 por ciento en mujeres. En el Hospital Universitario Clínica San Rafael (HUCSR) de 105.000 consultas en el servicio de urgencias, 2287 pacientes presentaron cefalea (2,18 por ciento) y 31 pacientes (4,1 por ciento) presentaron cefalea en salvas (Tabla 2). En la consulta externa del HUCSR las salvas constituyeron el 1,75 por ciento de las cefaleas primarias y el 0,44 por ciento del total de los dolores de cabeza (Tabla 3).

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

A diferencia de la migraña es más frecuente en hombres que en mujeres con una razón 4,5:1 y

6,7:1. Se presenta entre la tercera y cuarta décadas de la vida, pero puede ocurrir a cualquier edad. Sin embargo, los cambios de hábitos en las mujeres como el consumo de alcohol y tabaco, han hecho que la prevalencia aumente en el sexo femenino. Los pacientes inicialmente consultan en varias oportunidades a los médicos, quienes erróneamente les diagnostican migraña, sinusitis o cefalea de tipo tensión, por lo cual, no son tratados adecuadamente.

La periodicidad es la característica clínica más importante. Aparece más frecuentemente en el otoño y la primavera, se presenta con 2-3 episodios de dolor por mes en períodos de uno a dos años y remisiones hasta de dos años, con rangos entre 2 meses y 20 años. El dolor se presenta con picos de 10-15 minutos y dura entre 45 y 60. En algunas ocasiones puede tardar hasta dos horas y muy raramente hasta cuatro horas. Puede manifestarse con ciclos cortos de 2-6 días o con ataques aislados durante las fases de remisión. El dolor de mayor duración es frecuente en pacientes de edad avanzada y en las formas crónicas. A diferencia de la migraña, durante los períodos de dolor el paciente se encuentra ansioso y deambula con inquietud. El dolor compromete el territorio del trigémino, pero hasta en 18 por ciento es extratrigeminal; característicamente es de tipo picada, unilateral, retrocular, supraorbitario, temporal, maxilar o

TABLA 1. CRITERIOS CLÍNICOS Y CLASIFICACIÓN DE LA SOCIEDAD INTERNACIONAL DE DOLOR DE CABEZA (IHS) DE LAS CEFALÉAS EN SALVAS.

- A. Por lo menos cinco ataques que cumplan los criterios B a D
- B. Dolor unilateral, orbitario, supraorbitario o temporal que dura entre 15 y 180 minutos sin tratamiento
- C. Por lo menos una de las siguientes características: inyección conjuntival, lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, sudoración facial y frontal, miosis, ptosis, edema palpebral.
- D. Ataques periódicos, desde uno cada dos días hasta ocho ataques por día.
- E. Descartar causas secundarias por historia clínica o exámenes paraclínicos.

Clasificación de la cefalea en salvas y las cefaleas trigeminoautónomas

- A. Cefalea en salvas episódica.
- B. Cefalea en salvas crónica
- C. Hemicránea paroxística
- D. SUNCT
- E. Probable cefalalagia trigeminal autónoma

TABLA 2. CEFALEA EN URGENCIAS. HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICA SAN RAFAEL 1996.

Cefalea en el departamento de urgencias del hospital universitario Clínica San Rafael		
Patología	Número de pacientes	Porcentaje %
	105.000	
CEFALEA	2287	2,18
Cefalea primaria	1233	54
Migraña	799	35
Cefalea tensional	400	17,5
Salvas (racimos)	31	4,1
Cefalea secundaria	1054	46
ECV Isquémica	241	9,4
TCE	210	9,2
Otitis	193	8,4
Sinusitis	152	6,7
HTA-Hemorragia intraparenquimatosa	60	2,6
Tumores	45	2
Inespecífica	43	1,9
Meningitis	37	1,6
Hemorragia subaracnoidea	20	1,3
Abceso cerebral	30	0,9

TABLA 3. FRECUENCIA Y DISTRIBUCIÓN DEL DOLOR DE CABEZA EN LA CONSULTA EXTERNA DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICA SAN RAFAEL EN 1997.

Cefalea Primaria en la consulta del Hospital Universitario Clínica San Rafael en 1997		
Tipo de Cefalea	Número de pacientes con Cefalea - Porcentaje	Porcentaje %
Total de Consultas: 3401	848 - 100%	24,93
Migraña	617 - 72,75%	18,14
Migraña con Aura	255 - 30,07%	7,49
Migraña sin Aura	362 - 42,68%	10,64
Cefalea Tipo Tensión	166 - 19,57%	4,88
Cefalalgia Crónica Diaria	50 - 5,89%	1,47
Salvas	15 - 1,76%	0,44

zigomático, puede desencadenarse con el frío o el calor al realizar el estímulo sobre la arteria temporal superficial o por encima del ojo. En algunos pacientes el dolor es bilateral y se localiza en la región occipital, carotídea, o en la región anterior del cuello. Los ataques tienden a ser nocturnos, y despiertan al paciente 90 minutos después de haber conciliado el sueño, durante la primera fase del sueño de movimientos oculares rápidos (REM, del inglés *rapid eye movement*) o al finalizar la jornada laboral, aparecen a la misma hora del día o en la noche, indicando el carácter circadiano, que es su aspecto clínico más importante. También se ha relacionado con el sueño no REM, la apnea de sueño o la obstrucción parcial de la vía aérea.

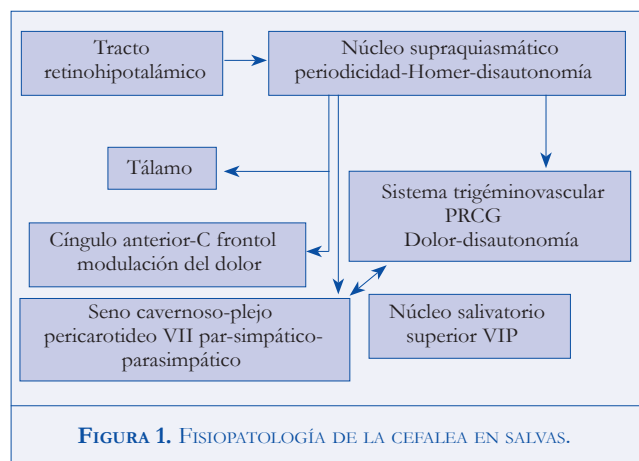
Durante los ataques hay hipofunción simpática e hiperactividad parasimpática, que se evidencian con síntomas como ptosis, miosis, lagrimeo, inyección conjuntival (signo de Horner), rinorrea unilateral y edema palpebral. Durante la fase de dolor es posible encontrar bradicardia, taquicardia, hipertensión, o hipotensión.

En el examen se encuentra una facies leonina y ruda, aumento de las líneas de expresión facial, más pronunciadas a nivel de la frente, asimetría facial, piel de naranja, y telangectasias nasales. Los pacientes usualmente son fumadores, bebedores de alcohol, consumidores de café y en muchos casos presentan úlcera péptica. Se han demostrado algunos cambios psicológicos en los pacientes que padecen cefalea en salvas, tales como enfermedad afectiva relacionada con las estaciones, ansiedad y alteraciones de la memoria verbal. El curso clínico

usualmente es episódico y progresa a crónico, o puede ser inicialmente crónico y evolucionar a episódico. Existen algunas presentaciones raras de cefalea en salvas, que pueden confundirse con otros tipos de dolor de cabeza: síndrome salvas-tics, salvas-vértigo, salvas-migraña, cefalea postrauma en salvas, cefalea en salvas posterior a infección y salvas secundarias.

FISIOPATOLOGÍA

La causa de la cefalea en salvas es desconocida. El trauma, la infección por el virus herpes y la apnea de sueño, se han relacionado con la etiología de la cefalea en salvas, sin que esto se haya demostrado. El diagnóstico se hace con base en sus características clínicas principales, como el dolor que compromete el territorio del trigémino, los cambios autonómicos y la periodicidad circadiana. Se cree que la disfunción principal esta ubicada en el hipotálamo, en los núcleos supraquiasmáticos que controlan los ciclos circadianos. Hay alteraciones hormonales, tales como una respuesta disminuida a la liberación de tirotropina, bajos niveles de testosterona, alteraciones en la secreción de cortisol, hormona luteinizante, hormona liberadora de gonadotropinas, prolactina y disminución de la secreción de melatonina nocturna (Figura 1). Este núcleo interviene en la regulación del sueño. Algunos de los pacientes con cefalea en salvas tienen apnea del sueño. No hay evidencias clínicas o fisiológicas relacionadas con anomalías nasales o de las estructuras sinusales, como hipertrofia turbinal o inflamación crónica de las mucosas nasales.



Los estudios de tomografía de emisión de positrones (PET) y resonancia magnética funcional (RMF), evidencian activación de algunas áreas relacionadas con la activación del dolor como el cíngulo, la corteza frontal e insular y el núcleo ventral posterolateral del tálamo. El hallazgo más representativo es la activación de los núcleos hipotalámicos ipsilaterales y la carótida intracavernosa. Durante el ataque agudo hay cambios en el ritmo cardíaco, hipotensión o hipertensión, que sugieren disfunción del arco de barorreflexo. La respuesta cardiovascular y de las pupilas se encuentran alteradas durante las fases de la

enfermedad. Estos cambios han sido demostrados con la prueba de la respuesta presora al frío, como disfunción pupilar simétrica y bilateral, evidencia de disfunción autónoma central, con una hiperactivación simpática que se traduce en hipertensión arterial sistólica y diastólica. Esta actividad simpática, está asociada con hipoactividad a nivel oculocefálico. La ausencia de miosis durante la prueba, así como con la administración de naloxona, sugieren una alteración del control opioide central.

Los estudios de resonancia magnética espectroscópica muestran disminución de la fosfocreatina y el trifosfato de adenosina (ATP) aumento del difosfato de adenosina (ADP), sugestivos de disfunción mitocondrial.

El dolor compromete la rama oftálmica del trigémino, además del seno cavernoso donde confluyen las vías simpáticas y parasimpáticas, que están involucradas en síntomas como epifora, rinorrea, síndrome de Horner. La evidencia de aumento de sustancias como el gen liberador de la calcitonina (PRGC) que estimula la vía trigéminovascular, vía aferente, y de sustancias como el péptido intestinal vasoactivo (PIV) que estimulan el núcleo salivatorio superior y el VII par craneano, vía eferente, demuestra un reflejo trigeminal y autonómico que interviene en el dolor de la cefalea en salvas. Además, hay cambios en el metencéfalo con disfunción de la secreción de serotonina (Figura 1).

En algunos modelos experimentales se han demostrado cambios en la permeabilidad de la duramadre con degranulación de los mastocitos y liberación de histamina, y disminución de la colina eritrocitaria en los ciclos de dolor, que se normalizan con el uso de lítio. Otras evidencias de lesión neuronal son las alteraciones del período de silencio al registrar el componente R2 del reflejo trigeminofacial y la prolongación de las latencias de los potenciales evocados del nervio trigémino.

DESÓRDENES RELACIONADOS Y FACTORES PRECIPITANTES

Aproximadamente el 20 por ciento de los pacientes con salvas cursa con úlcera péptica. Se ha reportado que la enfermedad coronaria es dos veces

más frecuente en los pacientes con cefalea en salvas, pero como hallazgo interesante, la intensidad de la angina disminuye durante los episodios de salvas. Algunos pacientes con trauma craneal moderado desarrollan cefalea en salvas.

El alcohol, el tabaco, los nitratos, la metacloro-fenilpiperazina y los vasodilatadores son factores desencadenantes de las salvas. Otros factores de riesgo asociados o relacionados con la cefalea en salvas son: solventes de tetracloruro de carbono, estrés, calor, fiebre, cambios de clima, ayuno, acostarse a dormir a altas horas de la noche, embarazo, cafeína, hipertensión arterial, enfermedades alérgicas de la piel y el tracto respiratorio, reacciones a medicamentos, infección por herpes, e historia familiar de cefalea. De todas las situaciones encontradas en la literatura, el consumo de alcohol y tabaco y la historia familiar de cefalea son las más importantes. Se han descrito casos posteriores a extracción de molares y enucleación.

HISTORIA FAMILIAR

Se ha descrito una relación del 22-28 por ciento entre la migraña y las salvas. Se ha reportado una historia familiar de cefalalgia en salvas de 3-7 por ciento. En la región de Antioquia y Caldas se encuentra en grupos familiares de primer y segundo grado de consanguinidad. El análisis genético de la segregación demuestra que hay una transmisión autosómica dominante con mayor penetrancia en hombres. La distribución de los antígenos leucocitarios humanos (HLA) no es diferente a la de la población general.

Características psíquicas de los pacientes con cefalea en salvas

Son pacientes fumadores, bebedores, grandes trabajadores, ambiciosos, con el prototipo del ejecutivo agresivo.

TRATAMIENTO

El tratamiento puede ser médico, no médico y quirúrgico. Así como en otros síndromes dolorosos craneofaciales el tratamiento está dirigido a quitar

el dolor, disminuir la frecuencia e intensidad de los ataques y se clasifica en: terapia profiláctica, transicional, o abortiva.

La terapia preventiva o profiláctica está orientada a disminuir la frecuencia e intensidad de los siguientes ataques. Los medicamentos profilácticos incluyen: ergotamina, metisergida, corticosteroides, bloqueadores de los canales de calcio, litio, indometacina, valproato, topiramato, algunos triptanes, que se deben usar simultáneamente con el tratamiento de los ataques agudos, manteniéndolos dos semanas después de que el dolor esté controlado y reanudarlos una vez que aparezca el nuevo ciclo. La elección del fármaco depende de las respuestas previas, las reacciones adversas, las contraindicaciones, el tipo de salvas (episódicas o crónicas), la edad de los pacientes, la frecuencia y la recurrencia de las crisis, la duración de los ciclos, el tiempo transcurrido y la hora de aparición de la cefalea (diurna o nocturna).

Los inhibidores de los canales de sodio voltaje-dependientes, bloquean las contracciones del músculo liso que dependen del calcio, inhiben el sistema serotoninérgico; el verapamilo es específicamente el bloqueador de los canales del calcio más efectivo en la profilaxis de la cefalea en salvas episódica y crónica a dosis de 240 mg por 3-5 días y si no hay respuesta se aumenta en 5-7 días a 480 mg por día, sin usar dosis mayores de 800 mg a 1 gramo y en tal caso se debe monitorizar el tratamiento con electrocardiograma. Los efectos colaterales son: estreñimiento, vértigo, edema, náuseas, vómito, fatiga, hipotensión, bradicardia y parkinsonismo. Se puede combinar con sumatriptán, ergotamina y corticoides. En los pacientes que no toleran el verapamilo se emplean otros calcioantagonistas como nifedipina, nimodipina y diltiazem, pero éstos pueden producir cefalea una hora después de su toma y no tienen la misma efectividad.

El litio a dosis de 600-900 mg/día (mantener los niveles sanguíneos entre 0,6-1,2 meq/l o menos), es efectivo en el 68 por ciento de las salvas episódicas y el 78 por ciento de las crónicas. Hay que tener precaución y monitorizar los niveles del fármaco y la función hepática y no se debe usar con diuréticos por el riesgo de hiponatremia, ni con inhibidores de la monoaminooxidasa (I-MAO), ya

que aumenta la toxicidad hepática. Además, puede producir hipotiroidismo. El litio se puede usar con ergotamina y verapamilo para el tratamiento de la cefalea en salvas crónica. Sus efectos indeseables son: temblor que responde al propranolol, nefritis intersticial, episodios psicóticos, ataxia, aumento de peso, fatiga y náuseas.

La metisergida es un antagonista de la serotonina, es potente y efectiva en pacientes jóvenes a dosis de 4-8 mg día, máximo 15 mg, pero se observa resistencia con el uso crónico. Los efectos secundarios son calambres, dolor muscular, edema, dolor torácico y náuseas. Cuando se usa en forma crónica hay que monitorizar al paciente con tomografía computarizada para detectar cambios fibróticos en el tórax y el abdomen, el medicamento no se debe usar por más de seis meses; y antes de utilizarlo de nuevo hay que suspenderlo por cuatro semanas.

El valproato es efectivo en los casos de resistencia, así como en la migraña crónica. Su mecanismo de acción es como agente GABA-mimético en las interneuronas de los núcleos supraquiasmáticos del hipotálamo, afectando el ciclo circadiano. Sus efectos indeseables son: temblor, aumento de peso, gastritis, pancreatitis, náuseas, vómito y alopecia. Las dosis efectivas son de 1000-2000 mg/día.

La ergotamina en dosis de 1-2 mg por la noche es efectiva en el tratamiento agudo y como profiláctico y puede usarse en combinación con verapamilo y litio. A diferencia del tratamiento de los pacientes con migraña, no produce rebote y raramente hay síntomas de ergotismo. La hidroergotamina por vía intravenosa y subcutánea se utiliza en el tratamiento transicional por dos días con una efectividad de 93-100 por ciento en los episodios agudos; en un seguimiento de tres meses el 93 por ciento de los pacientes estuvo libre de dolor en las formas episódicas y hubo mejoría del cuadro clínico entre el 50-74 por ciento. En las formas crónicas el 44 por ciento estuvo libre de dolor a los tres meses y el 52 por ciento presentó mejoría. Está contraindicado su uso con sumatriptán por la presencia de ergotismo.

Los esteroides se usan cuando hay resistencia a la metisergida, el litio y la ergotamina, a dosis de 40 mg/día por tres semanas en las salvas

crónicas. El tratamiento por ciclos cortos hace parte de la terapia transicional por 24-48 horas con prednisona o dexametasona. La prednisona se administra en dosis de 80 mg por dos días, 60 mg por dos días, 40 mg por dos días y 10 mg por dos días, hasta suspenderla. La dexametasona a dosis de 4 mg dos veces al día por dos semanas, seguida de 4 mg día por otras dos, ha demostrado mejoría en el 77 por ciento de los pacientes tratados. El uso crónico de los corticoides puede producir resistencia.

El bloqueo del nervio occipital se ha usado en el tratamiento transicional de la cefalea en salvas con una efectividad del 96 por ciento en las dos primeras semanas, pero los estudios se hicieron con muy pocos pacientes y los informes son anecdóticos.

Algunos estudios han demostrado la eficacia del topiramato y la lamotrigina como agentes profilácticos de la cefalea en salvas. En la actualidad se están haciendo estudios para demostrar la eficacia de la toxina botulínica como profiláctico en los pacientes con cefalea en salvas crónica. Otros tratamientos que se han utilizado en los dolores de cabeza en salvas, como la exposición a luz brillante, clonidina transdérmica, metilfenidato, oxígeno hiperbárico no han demostrado la efectividad esperada.

TRATAMIENTO DE LOS EPISODIOS AGUDOS

La inhalación de oxígeno al 100 por ciento a 5-8 l/min es efectiva en el 75 por ciento de los adultos. Las mujeres responden en el 59 por ciento, a diferencia de los hombres que responden en el 87 por ciento. Se ha informado mejoría en algunos pacientes con flujos de 12-15 l/min al 100 por ciento.

La acción de la ergotamina inhalada es rápida, su absorción por vía sublingual es variable y por vía oral es errática. La dihidroergotamina es efectiva por vía intramuscular a los 30 minutos de la inyección, no genera dependencia física y produce menor vasoconstricción que la ergotamina. Es efectiva a dosis de 2-4 mg/día por vía intravenosa. Su efecto más importante es la náusea por lo cual se debe combinar con metoclopramida.

En la actualidad el tratamiento de elección en los ataques agudos es el sumatriptán subcutáneo o inhalado, con una efectividad hasta del 88 por ciento.

La dexametasona 8 mg por vía intravenosa o la prednisona tres veces por día, pueden reducir la intensidad del dolor con respuesta entre las 24 y 72 horas. El zolmitriptán a dosis de 10 mg por vía oral, disminuyó el dolor hasta en el 46,6 por ciento, pero estos datos no tienen relevancia al compararlos con el sumatriptán y el oxígeno.

Los bloqueos del ganglio esfenopalatino con lidocaína o cocaína producen alivio temporal, con alta tasa de recurrencia. El bloqueo del nervio occipital con metilprednisolona y lidocaína, puede usarse como alivio temporal de la sintomatología.

INDICACIONES DE CIRUGÍA PARA LA CEFALEA EN SALVAS

El paciente ideal para cirugía es el que tiene cefalea en salvas crónica unilateral resistente a tratamiento médico, con un perfil psicológico y personalidad que incluye baja propensión a la adicción. La cirugía más efectiva es la gangliorizolisis trigeminal por radiofrecuencia, siendo un procedimiento seguro, relativamente simple bajo anestesia general en ausencia de grandes contraindicaciones, con poca mortalidad y morbilidad, además de consistencia en varios centros. Las secuelas son anestesia dolorosa y analgesia corneal que pueden producir úlceras por exposición. Otros procedimientos quirúrgicos son: inyección de alcohol en los nervios supraorbitarios e infraorbitarios, inyección de alcohol en el ganglio de Glaser, avulsión de los nervios supra e infraorbitarios y troclear, sección de las raíces sensoriales del V par craneano, decompresión microvascular del V par craneano por Gamma-Knife, sección del nervio petroso superficial mayor, sección del nervio intermedio y sección del nervio esfenopalatino. Los mejores resultados se han obtenido con la gangliorizolisis por radiofrecuencia. Hay algunas revisiones recientes en las cuales la estimulación profunda del hipotálamo con electrodos puede ser efectiva en pacientes con cefalea en salvas y otros síndromes dolorosos crónicos que no responden al tratamiento médico.

HEMICRÁNEAS PAROXÍSTICAS

Este grupo de cefalalgias primarias incluidas en la clasificación de la IHS hasta el 1998 y el 2004 (Tabla 4), son la hemicránea paroxística episódica (HPE) y la hemicránea paroxística crónica (HPC) (Tablas 5 - 6). Fueron descritas por Sjaastad en 1974. Tienen las características comunes de ser hemicráneas ipsilaterales, acompañarse de síntomas autonómicos y responder a la indometacina. Su diferenciación clínica radica en el número, la frecuencia, y la intensidad de los dolores. El curso clínico puede ser episódico, con períodos de dolor cortos y remisiones prolongadas, o crónico que inicialmente cursa como episódico, pero luego comienza a presentar episodios más frecuentes que no responden al tratamiento.

EPIDEMIOLOGÍA

La HPC es más frecuente en mujeres, con una relación de 2:1. En la HPE, no hay diferencia en cuanto a sexo. El rango de presentación es amplio entre los 3 y los 81 años, con un promedio de 34 años. No hay historia familiar, ambiental u ocupacional en la HPC o HPE, excepto en los pacientes que cursan con migraña o cefalea en salvas.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

El dolor en la HPE y la HPC es unilateral, ipsilateral o muy rara vez contralateral, de mayor intensidad en el área ocular, temporal, maxilar o frontal, irradiado a la región retroocular u occipital. Ocasionalmente el dolor se irradia al cuello, al hombro y al miembro superior, haciendo parte del síndrome de la mitad inferior. Se caracteriza por ser de tipo “picada” o “punzada”, moderado a extremadamente severo, y similar a la cefalalgia por migraña, e incapacitar al paciente, quien busca sitios calmados sin ruido y sin luz y adopta una posición fetal. El dolor generalmente es diurno, vespéral o con menor frecuencia nocturno y es desencadenado por la rotación de la cabeza, al oprimir las apófisis espinosas de C2, C4, C5 o la protuberancia occipital externa. El número de episodios de dolor en la HPC es muy variable de 1-40 por día, leves desde 2-14, severos de 6-40 por día, con promedio de 15 al día. La duración es de 2-25 minutos con un rango de 2-120 minutos. En la HPE los rangos de frecuencia son de 2-30 con una duración de 3-30 minutos. La fase de dolor dura de dos semanas a cuatro meses y medio con remisiones de 1 a 36.

Las manifestaciones autónomas son: lagrimeo en el 60 por ciento, congestión nasal 42 por ciento,

TABLA 4. CRITERIOS IHS 2004 PARA LA HEMICRÁNEA PAROXÍSTICA.

Criterios de diagnóstico

- A. Por lo menos 20 ataques que cumplen los puntos B-E.
- B. Ataques de dolor severo unilateral orbital, supraorbital o dolor temporal que duran 2-30 minutos.
- C. El dolor de cabeza se acompaña por lo menos de uno de los siguientes:
 - 1 Inyección conjuntival o lagrimeo.
 - 2 Congestión nasal o rinorrea.
 - 3 Edema palpebral ipsilateral al dolor.
 - 4 Sudoración facial y de la frente ipsilateral al dolor.
 - 5 Miosis o ptosis ipsilateral al dolor.
- D. Cinco ataques por día durante más de la mitad del tiempo, aunque puede haber períodos con baja frecuencia.
- E. Los ataques se previenen completamente con dosis terapéuticas de indometacina.
- F. El dolor no es atribuido a otra lesión.

TABLA 5. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA IHS 2004 PARA LA HEMICRÁNEA PAROXÍSTICA EPISÓDICA (HPE).

Descripción: los ataques de hemicránea paroxística ocurren en períodos que duran de 7 días a 1 año separados por períodos libres de dolor que duran 1 mes o mucho más tiempo.

Criterios de diagnóstico:

A. Ataques que cumplen el criterio de hemicránea paroxística (Tabla 4).

B. Por lo menos dos períodos de ataques que duran 7-365 días y separados por períodos de remisión de más de 1 mes.

TABLA 6. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA IHS 2004 PARA HEMICRÁNEA PAROXÍSTICA CRÓNICA (EPC).

Descripción: ataques que ocurren por más de 1 año sin remisión o con una remisión menor de 1 mes.

Criterios de diagnóstico:

A. Ataques que cumplen los criterios de hemicránea paroxística

B. Los ataques se repiten por más de 1 año sin períodos de remisión o con períodos de remisión menores de 1 mes.

rinorrea e inyección conjuntival 36 por ciento y ptosis 32 por ciento.

FISIOPATOLOGÍA

La causa de la HPE y EPC es desconocida, como todos los dolores de cabeza primarios, se han descrito lesiones secundarias como malformaciones arteriovenosas, accidentes cerebrovasculares, colagenosis, tumor de Pancoast, malformaciones arteriovenosas, accidente cerebrovascular, colagenosis, neoplasias frontales, de la silla turca y el seno cavernoso, hipertensión endocraneana y trombocitopenia. Por la distribución del dolor y los síntomas y signos autonómicos, probablemente hay compromiso de la vía trigéminovascular y los núcleos hipotalámicos.

TRATAMIENTO

La indometacina a dosis ascendente desde 25mg, ajustándola cada tres días o semanalmente hasta 300 mg revierte el dolor de la HPE y la EPC. Los enfermos que necesitan dosis mayores y continuas de indometacina, deben ser evaluados detalladamente por la posible presencia de lesiones secundarias. Aunque la clasificación define

como criterio mayor la respuesta absoluta a la indometacina, estas cefaleas primarias pueden responder al ácido acetilsalicílico en fases tempranas de los síntomas y en los niños, así como al verapamilo, los esteroides y el naproxeno o los inhibidores de la Cox II, como el celecoxib.

HEMICRÁNEA CONTINUA

La hemicránea continua (HC), al igual que la HPE y la HPC, es una cefalalgia que responde a la indometacina. Los primeros informes de la literatura demostraron que el dolor es continuo, sin embargo se han evidenciado casos en los que hay un comienzo episódico que posteriormente se cronifica.

EPIDEMIOLOGÍA

Constituye menos del 3 por ciento de los dolores de cabeza. Tiene una gran prevalencia en mujeres con una relación de 1,8:1, el promedio de edad es 34 años, con un rango de presentación entre los 11 y 83 años. Como sucede con la HPE y la EPC, no hay ninguna historia familiar, ambiental u ocupacional asociada.

FISIOPATOLOGÍA

Se desconoce, pero al igual que en la HPE y la HPC hay compromiso de la vía trigémino-vascular y del sistema nervioso autónomo y central. Estudios recientes de tomografía de emisión de positrones (PET) demostraron una activación significativa del hipotálamo contralateral al dolor e ipsilateral al puente dorsal, además de una activación del mesencéfalo ventromedial que se extiende al núcleo rojo, la sustancia nigra y la unión pontomedular, sin vasodilatación periférica. Se ha asociado con lesiones secundarias como tumores mesenquimales de la base del cráneo, específicamente en los procesos esfenoidales. Aparte del abuso de medicamentos y la infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) en la HC, las lesiones secundarias no son claras.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Es un dolor estrictamente unilateral que se localiza en la región ocular, temporal o maxilar y se irradia a la región retroorbitaria, temporomandibular u occipital. Característicamente es de tipo peso o pulsátil, continuo, como una “puñalada” o un “pinchazo”, de leve a severo y no incapacitante; se asemeja al dolor de la cefalea en salvas, pero no es periódico. Además, es frecuente la presencia de fotofobia, congestión nasal, lagrimeo, ptosis palpebral y rinorrea sin tener un patrón periódico.

TRATAMIENTO

Se debe utilizar la misma estrategia que para la HPE y la EPC, es decir, dosis ascendentes de indometacina y una vez que el paciente mejora se deja un mantenimiento de 25-100mg día. El diagnóstico de la HC se realiza con el “indotest” La indometacina se puede utilizar tanto para el diagnóstico como para el tratamiento. La aplicación intramuscular de 50 mg de indometacina, suprime el dolor a los 73 ± 66 minutos, con un período libre de 13 ± 8 horas. La indometacina en dosis de 25-50 mg tres veces al día mejora el dolor en un lapso de 30 minutos a 48 horas. Otros medicamentos como la cafeína, el naproxeno, el acetaminofén, el paracetamol, el piroxicam y el rofecoxib también han demostrado respuesta. No se ha observado respuesta al sumatriptán en la HC.

SÍNDROME SUNCT: DOLORES DE CABEZA CORTOS, UNILATERALES, NEURALGIFORMES CON INYECCIÓN CONJUNTIVAL Y LAGRIMEO

El SUNCT es el dolor de cabeza más raro entre los asociados con síntomas trigeminales y autónomos, de muy corta duración, y ocurre varias veces en el día (Tabla 7).

TABLA 7. CRITERIOS DE LA IHS (2004) PARA EL SUNCT.

Descripción: este síndrome se caracteriza por ataques muy breves de dolor unilateral, acompañados de síntomas autónomos como lagrimeo e inyección conjuntival.

Criterios diagnósticos:

- A. Por lo menos 20 ataques que cumplan los criterios B a D
- B. Ataque unilateral orbitario, supraorbitario o temporal pulsátil que dura 5-240 segundos.
- C. El dolor se acompaña de lagrimeo o inyección conjuntival.
- D. La frecuencia de los ataques es de 3 -200 por día.
- E. El dolor no es explicado por otra patología.

Nota: hay que descartar una causa secundaria con los estudios correspondientes y que ésta tenga relación temporoespacial con los ataques.

EPIDEMIOLOGÍA

El SUNCT, al igual que la cefalea en salvas y a diferencia de la migraña, la HPE y la HPC, se presenta más en hombres entre los 23 y 77 años, con un promedio de edad de 51 años y no se ha descrito en niños, constituye menos del 1 por ciento de los dolores de cabeza primarios.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El dolor del SUNCT se caracteriza por ser de mayor intensidad a nivel periorbitario y orbitario, e irradiarse a la región frontal, temporal y nasal. Los ataques de dolor son típicamente unilaterales de corta duración de 5-250 segundos, aunque algunos duran hasta dos horas, de tipo picada, quemante, o corrientazo, en paroxismos de intensidad severa de dos a tres segundos, acompañados de lagrimeo y de inyección conjuntival que se presentan 1-2 segundos después de iniciado el ataque, se puede presentar rinorrea al final del ataque. El paciente puede tener una sensación de “embotamiento” después del ataque o estar asintomático.

Los pacientes precipitan los ataques en puntos gatillo con estímulos a través de las ramas sensitivas

del nervio trigémino, con maniobras como frotarse el pelo, la cara, nariz o los labios del lado sintomático o con actividades como hablar, afeitarse, comer, toser, cepillarse los dientes, como sucede con la neuralgia del trigémino. Otras maniobras como la torsión del cuello también pueden desencadenar el dolor, aunque en algunos casos la torsión del cuello disminuye la intensidad del ataque. La frecuencia puede llegar a ser de 30 episodios en una hora, con un promedio de 5-6.

FISIOPATOLOGÍA

El mecanismo fisiopatológico del SUNCT es desconocido. Algunos estudios han demostrado estenosis de la vena supraorbitaria ipsilateral con el dolor, que sugiere que hay “vasculitis”, sin embargo éstos hallazgos no se ha reproducido en otros estudios. La sudoración de la frente es normal y los estudios de pupilometría y las pruebas farmacológicas no muestran ninguna disfunción. La presencia de inyección conjuntival y bradicardia demuestran la hiperactividad parasimpática. Estas manifestaciones probablemente expliquen la hiperactividad del reflejo trigémino-vascular. Los estudios de ultrasonido transcraneal y tomografía de emisión de fotón único (SPECT), no son

TABLA 8. MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA CEFALEA EN RACIMOS, HEMICRÁNEA PAROXÍSTICA EPISÓDICA, HEMICRÁNEA PAROXÍSTICA CRÓNICA Y SUNCT.

	Racimos	HPE	HPC	SUNCT
Sexo F:M Cualidad	1:8 Picada Pulsátil	1:1 Pulsátil Picada	2:1 Pulsátil Pesa Pica	1:1.25 Pulsátil
Severidad Localización	Muy severo Orbita Temporal	Muy severo Orbita Temporal	Muy severo Orbita Temporal	Moderado Supra y Orbitario temporal
Ataques/día Duración Vegetativo Gatillo	1-3 a 8 15-180 min. ++++ Alcohol-Tabaco	2 - 30 3-30 min. ++ Alcohol Mov cuello Presión C4-5,C2, Nervio occipital	1 a 40 2-25min. ++ Alcohol Mov cuello Presión C4-5,C2, Nervio occipital	2-300 5-240 sg. +++ Movimientos del cuello Factor disparador
Sueño Tratamiento	++++ 02-Sumatriptan Verapamilo Litio	+++ Indometacina	+++ Indometacina	++ Lamotrigina

conclusivos para demostrar cambios vasomotores centrales o periféricos en el SUNCT.

Se han descrito lesiones secundarias en el síndrome SUNCT como malformaciones arteriovenosas cerebelopontinas, hemangiomas del tallo cerebral y enfermedades mieloproliferativas.

TRATAMIENTO

El síndrome SUNCT se caracteriza por ser resistente a la mayoría de los analgésicos, triptanes y anticonvulsivantes que se utilizan en la migraña y en otros dolores de cabeza. La respuesta es hasta del 50 por ciento con la carbamazepina. Hay informes de la eficacia de la lamotrigina y el gabapentin, pero

en general el tratamiento es difícil y se debe excluir una lesión estructural del sistema nervioso.

En la tabla 9 se resume el diagnóstico y diagnóstico diferencial de los dolores de cabeza del grupo 3 de la IHS, así como la experiencia de 15 años en 178 pacientes en el HUCSR y su relación con otros dolores primarios

CONCLUSIONES

El neurólogo clínico debe estar familiarizado con este grupo de cefaleas. En la práctica clínica la principal característica de la cefalea en salvas es la periodicidad. Como factores desencadenantes se encuentran el tabaquismo y el alcohol. Hay

TABLA 9. EXPERIENCIA DE 178 PACIENTES EN 10 AÑOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICA SAN RAFAEL. FENOMENOLOGÍA CLÍNICA Y SU RELACIÓN CON OTROS DOLORES DE TIPO PRIMARIO

178 Pacientes HUCSR 10 años	Racimos 102	HPE 25	HPC 49	SUNCT 2
Sexo F : M	1:5.2	3:1	2:1	1:1.
Cualidad	Picada -Pulsátil	Pulsátil-Picada	Pulsátil-Pesa Pica	Pulsátil
Severidad	Muy severo	Muy severo	Muy severo	Severo
Localización	Orbita Temporal occipital	Orbita Temporal Occipital	Orbita temporal	Supra y Orbitario temporal
Ataques/día	1-4 a 7	2 - 41	1 A-32	2-235
Duración	15-180 min.	3-30 min.	2-25min.	5-240 sg.
Síntomas autónomos	++++	++	++	++++
Gatillo	Alcohol 72% Tabaco 52%	Alcohol 25% Mov cuello 72% Presion C4-5 32% C2 20%, Nervio occipital 10%	Alcohol 5% Mov cuello 79% Presion C4-5 46% Nervio occipital 15%	Movimientos del cuello Fumar Bostezo
Sueño	70%	45%	55%	50%
Otras cefaleas asociadas	32% Migraña 25% Tensión 10% Coital 5% Tic 2%	37% Migraña 12% Tensión 15% Pulsátil idiopática 5% Migraña Crónica 2% Tos 2%	33% Migraña Crónica 24% Tensión 5% Tos 2% Coital 2%	0%

respuesta al tratamiento profiláctico y agudo. La repuesta más efectiva al tratamiento agudo es con oxígeno y sumatriptán, así como la profilaxis con verapamilo, litio y ergotamina. Los pacientes resistentes al tratamiento médico pueden recurrir al quirúrgico, siendo el más efectivo la gangliorrizolisis del nervio trigémino por medio de radiofrecuencia. La HP y la HC tienen la característica de ser más frecuentes en mujeres, no tienen factores de riesgo establecidos y responden en forma absoluta a la indometacina, y no al sumatriptán. El SUNCT es más prevalente en hombres, los síntomas autónomos de lagrimeo e inyección conjuntival son prominentes, no responde a la indometacina ni a los triptanes, pero sí a los anticonvulsivantes. En el síndrome SUNCT, es importante descartar siempre una lesión estructural intracraneana secundaria.

LECTURAS RECOMENDADAS

- **Anthony M, Daher BN.** Mechanisms of action of steroids in cluster headache. In: Rose FC eds. New advances in headache research 2. London: Smith Gordon, 1992: 271-4.21.
- **Anthony M.** Arrest of attacks of cluster headache by local steroid injection of the occipital nerve. In Clifford Rose F eds. Migraine, Basel: Karger 1985:169-173.
- **Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O.** Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. Parenteral indomethacin: the 'Indotest'. *Headache* 1998;38:122-128.
- **Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O.** Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua: lack of efficacy of sumatriptán. *Headache* 1998;38:197-200.
- **Antonaci F, Sjaastad O.** Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): a review of the clinical manifestations. *Headache* 1989;29: 648-656.
- **Bahra A, Gawel MJ, Hardebo J-E, Millson D, Brean SA, Goadsby PJ.** Oral zolmitriptán is effective in the acute treatment of cluster headache. *Neurology* 2000; 54: 1832-1839.
- **Bikererstaff ER.** The periodic migrainous neuralgia of Wilfred Harris. *Lancet* 1959; 1:1069-1071.
- **Bussone G, Leone M, Peccarisi C.** Double blind comparison of lithium and verapamil in cluster headache prophylaxis. *Headache* 1990; 30: 411-7.
- **Couch, JR, Ziegler DK.** 1978: Prednisone therapy for cluster headache. *Headache* 1978; 18:219-221.
- **Curran DA, Hinterberger H, Lance JW.** Methysergide. *Res Clin Stud Headache* 1967; 1: 124-122. 34.
- **D'Andrea G, Granella F, Cadaldini M.** Possible usefulness of lamotrigine in the treatment of SUNCT syndrome. *Neurology* 1999;53: 1609.
- **de Souza Caralho S, Salvesen R, Sand T, Smith SE, Sjaastad O.** Chronic paroxysmal hemicrania. XIII. The pupillometric pattern. *Cephalalgia* 1988; 8: 219-226.
- **Dodick DW.** Indomethacin-responsive headache

syndromes. *Current Pain and Headache. Reports.* 2004; 8: 19-26.

- **Dodick DW.** Indomethacin-responsive headache syndromes. *Current Pain and Headache. Reports.* 2004; 8: 19-26.
- **Ekbom, K. and Cole, J.A.** Subcutaneous sumatriptán in the acute treatment of cluster headache attacks. *Canad. J. Neurol. Sci.* 1993;20 (Suppl 4): F61.
- **Ekbom, K.** Clinical aspects of cluster headache. *Headache* 1974; 13:176-180.
- **El Amrani M, Massiou H, Bousser MG.** A negative trial of sodium valproate in cluster headache: methodological issues. *Cephalalgia* 2002;22:205-8.
- **Ford, R.G., Ford K.T., Swaid, S, et al.** Gamma knife treatment of refractory cluster headache. *Headache* 1998; 38:3-9.
- **Franzini A, Ferroli P, Leone M, Broggi G.** Stimulation of the posterior hypothalamus for treatment of chronic intractable cluster headaches. The first reported series. *Neurosurgery* 2003;52:1095-1101.
- **Freitag FG, Diamond S, Diamond ML, et al.** Divalproex sodium in the preventative treatment of cluster headache. *Headache* 2000; 40:408.
- **Goadsby PJ, Lipton RB.** A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other shortlasting headaches with autonomic feature, including new cases. *Brain* 1997;120: 193-209.
- **Goadsby PJ.** Pathophysiology of cluster headache: a trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurology* 2002; 1:37-43.
- **Goadsby PJ.** Update in Headache. In: CD American Academy Of Neurology. 2005.
- **Hannerz J, Greitz D, Hadsson P, Ericsson K.** SUNCT may be another manifestation of orbital venous vasculitis. *Headache* 1992; 32: 384-389.
- **Hannerz J, Jogestrand T.** Intracranial hypertension and sumatriptán efficacy on a case of chronic paroxysmal hemicrania which became bilateral. (The mechanism of indomethacin in CPH). *Headache* 1993;33: 320-323.
- **Headache Classification Committee of the International Headache Society.** The International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia* 2004; 24: 1-160.
- **Headache Classification Committee of the International Headache Society.** The International Classification and diagnostic criteria for headache disorders. *Cephalalgia* 1998; 8 (Suppl. 7): 1-96.
- **Kruzeszewski P, Zhaio LM, Shen JM, Sjaastad O.** SUNCT syndrome: forehead sweating pattern. *Cephalalgia* 1993; 13: 108-113.
- **Kudrow DB, Kudrow L.** Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989;29: 280-281.
- **Kudrow L, Esperanca P, Vijayan N.** Episodic paroxysmal hemicrania? *Cephalalgia* 1987;7: 197-201.
- **Kudrow, L.** Cluster Headache: Mechanisms and Management. Oxford University Press, New York.1980.
- **Leone M, D'Amico D, Attanasio A et al.** Verapamil is an effective prophylactic for cluster headache: results of a double blind multicenter study versus placebo. In Olesen J, Goadsby PJ eds. Cluster: Headache and Related Conditions, Oxford: Oxford University Press 1999:296-299.
- **Leone M, Franzini A, Broggi G, Dodick D, Rapoport A, Goadsby PJ, et al.** Deep brain stimulation for intractable

chronic cluster headache: proposals for patient selection. *Cephalalgia* 2004;24:in press.

- Leone M, Franzini A, Bussone G. Stereotatic stimulation of the posterior hypothalamic gray matter in a patient with intractable cluster headache. *New England Journal of Medicine* 2001;345:1428-1429.

- Lipton RB, Bigal ME, Steiner JT et al. Clasificación of primary headache. *Neurology* 2004; 63: 427- 435.

- Matharu MS, Cohen AS, McGonigle DJ, Ward N, Frackowiak RSJ, Goadsby PJ. Posterior hypothalamic and brainstem activation in hemicrania continua. *Headache* 2004; 44:747-761.

- Mather PJ, Silberstein SD, Schulman EA, et al. The treatment of cluster headache with repetitive intravenous dihydroergotamine. *Headache* 1991; 31:525-532.

- Mathew NT, Hurt W. Percutaneous radiofrequency trigeminal ganglion rhizolysis in intractable cluster headache. *Headache* 1988;28: 328-311.

- Mathew NT, Kailasam J, Fischer A. Responsiveness to celecoxib in chronic paroxysmal hemicrania. *Neurology* 2000; 55: 316.

- Mathew NT, Sanin LC, Leston J, Bruera O, Takeuchi Y. Cefalea en Salvas. In: Sanin LC, Takeuchi Y, eds. Cefalea y Dolor Craneofacial. McGraw-Hill Interamericana SA, 2000: 108-131.

- May, A., Ashburner, J, Büchel, J. et al. Correlation between structural and functional changes in brain in an idiopathic headache syndrome. *Nature Medicine* 1999; 5: 836-838.

- May A, Bahra A, Büchel C, Frackowiak RSJ, Goadsby PJ. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998; 352:275-78.

- Mitsias PD, Norris L, Junn F. Greater occipital nerve block for intractable cluster headache. *Cephalalgia* 2001; 21: 502.

- Newman LC, Goadsby P, Lipton RB. Cluster and related headaches. *Med Clinics N Am* 2001;85:997-1016.

- Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Hemicrania continua: ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 2111-2114.

- Newman LC, Lipton RB. Paroxysmal Hemicranias. In: Goadsby PJ, Silberstein SD, eds. Headache. Blue Books of Practical Neurology; 17. Boston: Butterworth-Heinemann. 1997:243-250.

- Peres MF, Stiles MA, Siow HC, et al. Greater occipital nerve blockade for cluster headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 520-522.

- Pougias L, Aaly J. SUNCT syndrome: cerebral SPECT

images during attacks. *Headache* 1995; 35:143-145.

- Ramírez SF, Sanin LC, Takeuchi Y. Cefalea en urgencias. Cefalea y Dolor Craneofacial. McGraw Hill Interamericana. 2000: 265-278.

- Ramírez SF, Urrea E. Diagnóstico y Tratamiento de la Cefalea. Guía Neurológica. Exlibris Editores S.A. 1999:127-141.

- Ramírez SF. Cefalea en salvas y otras cefaleas paroxísticas. *Cefalea Hoy* 2001 1: 1-25.

- Ramírez SF. Disección Carotídea. Cefalea y Dolor Craneofacial. McGraw Hill Interamericana. 2000: 330-336.

- Rozen TD. High oxygen flow rates for cluster headache. *Neurology* 2004; 63:593-594.

- Rozen TD. Update on cluster headache. In: DC American Academia of Neurology. 2004

- Shen JM, Johnsen HU. SUNCT síndrome: Stimulation of cerebral blood flow velocity with transcranial Doppler ultrasonography. *Headache* 1994;34:365-371

- Sjaastad O, Apfelbaum R, Caskey W, et al. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): the clinical manifestations-a review. *Uppsala J Med Sci* 1980;31: 27-33.

- Sjaastad O, Apfelbaum R, Caskey W, et al. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): the clinical manifestations-a review. *Uppsala J Med Sci* 1980;31: 27-33.

- Sjaastad O, Dale I. A new (?) Clinical headache entity "chronic paroxysmal hemicrania" 2. *Acta Neurol Scand* 1976; 54: 140-159.

- Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new (?) Treatable headache entity. *Headache* 1974;14: 105-108.

- Sjaastad O, Spierings ELH. "Hemicrania continua": another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 1984; 4: 65-70.

- Sjaastad O, Spierings ELH. "Hemicrania continua": another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 1984; 4: 65-70.

- Sobrino F. Cefalea en Salvas. Uribe B, Ramírez SF, ed. *Tópicos de Interés en Cefalea* 2001:67 -73.

- Steiner TJ, Hering R, Couturier EG, et al. Double-blind placebo-controlled trial of lithium in episodic cluster headache. *Cephalalgia* 1997; 17: 673-675.

- Uribe B, Sanin LC. Síndrome SUNCT: In: Sanin LC, Takeuchi Y. Cefalea y Dolor Craneofacial. Bogotá. McGraw-Hill Interamericana S.A., 2000: 60-84.

- Zhaio LM, Sjaastad O. SUNCT syndrome:VIII. Pupillary reaction and corneal sensitivity. *Funt Neurology* 1993; 8: 409-414.