



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Cefalea trigémino-autonómica secundaria pediátrica: la rareza existe



Paediatric secondary trigeminal autonomic cephalalgia: while rare, it exists

Maria Inês Linhares^{a,*}, Joana Amaral^a, Rui Pedro Pais^b y Filipe Palavra^{a,c}

^a *Unidad de Neuropediatría, Centro de Desarrollo Infantil, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal*

^b *Unidad de Neuroimagen, Servicio de Imagen Médica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal*

^c *Instituto de Investigação Clínica e Biomédica de Coimbra (iCIBR), Facultad de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal*

Recibido el 3 de noviembre de 2021; aceptado el 26 de diciembre de 2021

Disponible en Internet el 28 de febrero de 2022

Las cefaleas trigémino-autonómicas (CTA) son un grupo de cefaleas primarias infrecuentes caracterizadas por dolor unilateral localizado en la región inervada por el trigémino, asociado a síntomas autonómicos craneales homolaterales destacados, de acuerdo con la definición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas.¹ La CTA se ha descrito muy raramente en la población pediátrica, y la falta de conocimiento al respecto puede llevar a un diagnóstico erróneo y a retraso en el tratamiento. Con mucha menor frecuencia, una lesión subyacente puede causar síntomas de CTA, algo que no se diferencia con facilidad y cuyo reconocimiento resulta de vital importancia, ya que puede afectar el tratamiento y la evolución del paciente.^{2,3} En este artículo presentamos dos casos en dos varones de seis y ocho años, ambos con neurofibromatosis tipo 1 (NF1), que empezaron a sufrir cefaleas unilaterales recurrentes de corta duración asociadas a manifestaciones autonómicas homolaterales, tales como inyección conjuntival, lagrimeo, ptosis y rinorrea (fig. 1). En ambos casos, la resonancia magnética realizada con contraste evidenció la presencia de gliomas pontinomedulares de bajo grado (figs. 2 y 3). El primer caso

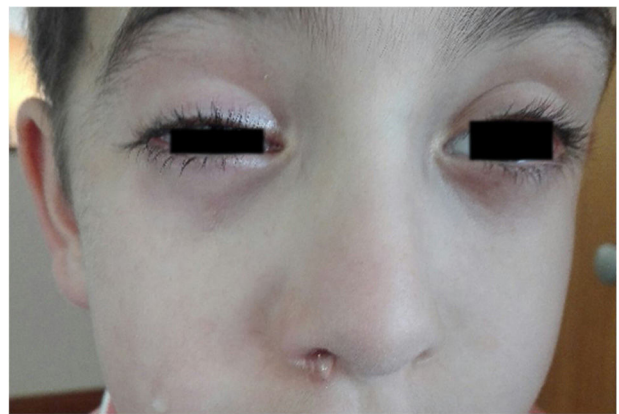


Figura 1 Rasgos autonómicos craneales prominentes (ptosis, inyección conjuntival, lagrimeo y rinorrea), lateralizados y homolaterales a la cefalea.

respondió favorablemente al tratamiento con indometacina, lo que en combinación con la corta duración de los ataques (< 30 minutos) llevó al diagnóstico presuntivo de hemicránea paroxística crónica sintomática. En el segundo caso, con ataques de cefalea en racimos de unas dos o tres horas de duración que ocurrían desde una vez cada par de días

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: inesrclinhares@gmail.com (M.I. Linhares).

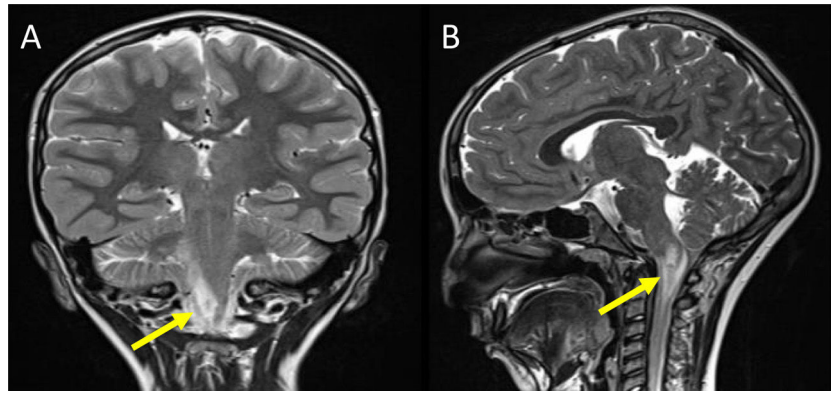


Figura 2 Resonancia magnética craneal que muestra un glioma pontinomedular de bajo grado en el lado derecho (flecha) afectando al núcleo sensorial del nervio trigémino (caso 1). A: coronal T2; B: sagital T2.

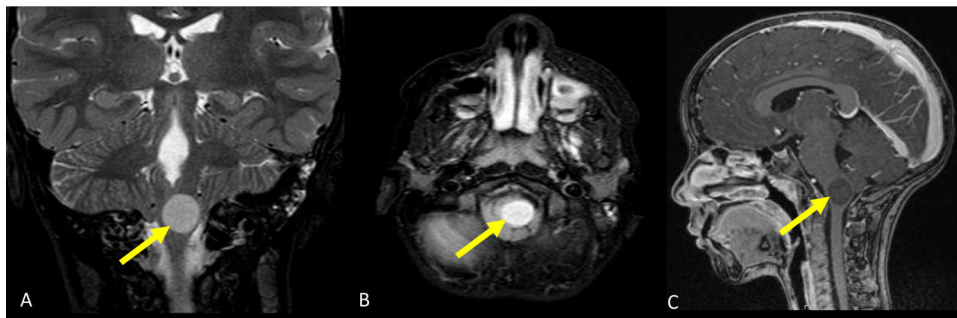


Figura 3 Resonancia magnética con contraste que muestra un glioma pontinomedular de bajo grado en el lado izquierdo (flecha) afectando al núcleo sensorial del nervio trigémino, sin y con contraste con gadolinio (caso 2). A: coronal T2; B: Axial T2-FLAIR; C: sagital T1 post-gadolinio.

hasta ocho veces al día, el paciente fue tratado con quimioterapia, radioterapia y resección quirúrgica, con evolución favorable. Estos dos casos demuestran que, aunque es extremadamente infrecuente, una presentación clínica «clásica» no descarta la presencia de un trastorno causal subyacente. En términos prácticos, ya se conocía la asociación de lesiones ocupantes de espacio en la región hipotálamo-hipofisaria con las CTA, pero los casos presentados subrayan la importancia que puede tener el núcleo/sistema vascular trigémino en la fisiopatología de estas entidades.⁴ La comprensión e interpretación de los mecanismos subyacentes requiere conocimientos de neuroanatomía, y se ha de realizar sistemáticamente una evaluación incluyendo neuroimagen a cualquier paciente diagnosticado de NF1 que presente síntomas indicativos de CTA.

Bibliografía

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). *The International Classification of Headache Disorders*, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2018;38:1–211.
2. Ghosh A, Silva E, Burish MJ. Pediatric-onset trigeminal autonomic cephalalgias: A systematic review and meta-analysis. *Cephalalgia*. 2021;41:1382–95.
3. de Coo IF, Wilbrink LA, Haan J. Symptomatic Trigeminal Autonomic Cephalalgias. *Curr Pain Headache Rep*. 2015;19:39, <http://dx.doi.org/10.1007/s11916-015-0514-z>.
4. Favier I, van Vliet JA, Roon KI, Witteveen RJW, Verschuuren JJGM, Ferari MD, et al. Trigeminal Autonomic Cephalgias Due to Structural Lesions: a Review of 31 Cases. *Arch Neurol*. 2007;64:25–31, <http://dx.doi.org/10.1001/archneur.64.1.25>.