

## Cefalea numular: características clínicas y experiencia terapéutica en una serie de 30 nuevos casos

Elisa Cortijo, Ángel L. Guerrero-Peral, Sonia Herrero-Velázquez, M. Luz Peñas-Martínez, Esther Rojo-Martínez, Patricia Mulero, Rosa Fernández

Servicio de Neurología; Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid, España.

### Correspondencia:

Dr. Ángel Luis Guerrero Peral.  
Servicio de Neurología.  
Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Ramón y Cajal, 3.  
E-47005 Valladolid.

### E-mail:

gueneurol@gmail.com

Aceptado tras revisión externa:  
14.10.10.

Presentado parcialmente como póster en el XX Congreso de la Sociedad Europea de Neurología. Berlín, junio del 2010.

### Cómo citar este artículo:

Cortijo E, Guerrero-Peral AL, Herrero-Velázquez S, Peñas-Martínez ML, Rojo-Martínez E, Mulero P, et al. Cefalea numular: características clínicas y experiencia terapéutica en una serie de 30 nuevos casos. Rev Neurol 2011; 52: 72-80.

© 2011 Revista de Neurología

**Introducción.** La cefalea numular (CN) es un dolor continuo de leve a moderada intensidad, presente en una zona bien delimitada, de pequeño tamaño y forma circular o elíptica. El patrón temporal es variable, y se han descrito remisiones espontáneas y exacerbaciones dolorosas.

**Objetivo.** Analizar las características clínicas y la respuesta al tratamiento en una serie de pacientes con CN en una consulta monográfica de cefaleas.

**Pacientes y métodos.** Se diagnosticó CN a 30 pacientes (18 mujeres y 12 varones). Consideramos las características demográficas y nosológicas, el patrón temporal, la presencia y las características de exacerbaciones y la respuesta al tratamiento sintomático y preventivo.

**Resultados.** Edad de inicio:  $49,2 \pm 18,1$  años (rango: 21-79 años). Dos pacientes presentaban dos focos de dolor, por lo que analizamos 32 áreas dolorosas, 28 circulares y 4 elípticas. Diámetro:  $4,7 \pm 1,1$  cm. Localizaciones más frecuentes: occipital (10 áreas, 31,3%), parietal (9 áreas, 28,1%) y frontal (6 áreas, 18,8%). Intensidad del dolor:  $5,2 \pm 1,8$  en la escala analógica visual. Respecto al patrón temporal, fue continuo en 18 áreas (56,3%), episódico con remisiones espontáneas en 5 (15,6%) e indefinido debido al escaso tiempo transcurrido desde el inicio en 9 áreas (28,1%). Hubo exacerbaciones dolorosas en 16 áreas (50%) con duración de entre 3 segundos y 15 minutos. Nueve pacientes (30%) no mejoraron con el tratamiento sintomático y 23 (76,6%) requirieron al menos un tratamiento preventivo sin respuesta consistente.

**Conclusiones.** La CN no es un diagnóstico inusual en una consulta monográfica de cefaleas. En nuestra serie el dolor basal es de intensidad moderada y en ocasiones el tratamiento sintomático no es eficaz, de forma que con frecuencia es necesario un tratamiento preventivo.

**Palabras clave.** Cefalea numular. Epicránea. Exacerbaciones. Gabapentina. Tratamiento preventivo. Tratamiento sintomático.

### Introducción

La cefalea numular (CN), del latín *nummus* (moneda), describe un dolor circunscrito a una zona del cráneo, bien delimitada, de forma redondeada o elíptica, típicamente de 2-6 cm de diámetro. Fue descrita por primera vez por Pareja et al en el 2002 [1] y sólo dos años más tarde se incluyó en el apéndice de la segunda edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC-2) [2], de manera que quedaron establecidos sus criterios diagnósticos (Tabla I). Desde entonces, se han reseñado en forma de artículo o de comunicación a congreso casi 200 casos de CN, si bien la mayoría de ellos en forma de descripciones clínicas aisladas o series de pequeño tamaño [1,3-25].

El dolor se describe generalmente como de intensidad leve o moderada en una zona cuya localización más frecuente es la tuberosidad parietal. A menudo el dolor se acompaña de alteraciones sen-

sitivas, como hipoestesia, disestesia o hipersensibilidad del área afecta, y, ocasionalmente, de cambios tróficos en dicha zona. En cuanto a su patrón temporal, la CN puede ser continua o cursar con remisiones espontáneas. En un porcentaje de casos se recoge la aparición de exacerbaciones dolorosas de duración variable [26,27].

En este trabajo pretendemos mostrar las características clínicas y demográficas, los requerimientos terapéuticos y la respuesta al tratamiento sintomático y preventivo de una serie prospectiva de 30 nuevos pacientes con diagnóstico de CN, con lo que de esta manera se registrará la serie más larga de casos de CN publicada hasta este momento

### Pacientes y métodos

Durante un período de dos años (enero del 2008-enero del 2010), se han registrado prospectivamen-

te todos los pacientes atendidos en una consulta monográfica de cefaleas en el servicio de neurología de un hospital terciario. En todos ellos sus cefaleas se han codificado de acuerdo con la CIC-2.

En los pacientes en los que se ha diagnosticado una CN, se han tomado datos como edad y sexo, la coexistencia de otras cefaleas y las características de la CN (edad al inicio, tiempo de evolución, factores desencadenantes, intensidad, localización, tamaño, forma o patrón temporal, así como la presencia de exacerbaciones y su duración o intensidad). Consideramos también la respuesta al tratamiento sintomático y el requerimiento y respuesta al tratamiento profiláctico.

## Resultados

De los 725 pacientes atendidos en la mencionada consulta durante el período de estudio, a 30 (4,1%) se les diagnosticó CN de acuerdo con los criterios de la CIC-2. Sus principales características demográficas se recogen en la tabla II. Doce eran varones y 18 mujeres. La edad media al inicio del cuadro fue de  $49,2 \pm 18,1$  años (rango: 21-79 años).

En siete de los pacientes la CN coexistía en el momento del diagnóstico con otras cefaleas: dos casos de cefalea tensional crónica, un caso de cefalea hipóica y cuatro casos de epicránea *fugax* en los que la irradiación posteroanterior característica de esta entidad recientemente descrita [28,29] se iniciaba en una zona bien delimitada, en la que existía un dolor persistente correspondiente a una CN. Otros dos pacientes habían presentado con anterioridad a la CN otras cefaleas (una migraña y una neuralgia del trigémino).

Dos pacientes refirieron como desencadenante de la CN un traumatismo craneoencefálico, en ambos casos en grado leve. En todos los pacientes se realizó un estudio de neuroimagen –principalmente resonancia magnética– sin que apareciera alteración alguna.

Entre los 30 pacientes de esta serie, dos presentaban dos focos dolorosos. Por ello, al evaluar las características del dolor, analizamos 32 áreas (Tabla III). En cuanto al patrón temporal, en 18 áreas (56,3%) el dolor era continuo, en 5 (15,6%) presentaba remisiones prolongadas y en 9 (28,1%) el tiempo desde el inicio del cuadro era inferior a un año, con lo que consideramos que no podía determinarse aún el patrón temporal. 28 (87,5%) de los focos de dolor presentaban una forma circular y 4 (12,5%), elíptica. El tamaño medio de las áreas dolorosas fue  $4,7 \pm 1,1$  cm (rango: 2-6 cm). En cuanto a su localización,

**Tabla I.** Criterios diagnósticos para la cefalea numular de acuerdo con la Clasificación Internacional de Cefaleas, 2.ª edición.

A	Cefalea de leve a moderada que cumple los criterios B y C
B	El dolor se siente exclusivamente en un área redonda o elíptica, típicamente de 2-6 cm de diámetro
C	El dolor es crónico y/o continuo o interrumpido por remisiones espontáneas que duran de semanas a meses
D	No atribuida a otro trastorno

las más frecuentes fueron occipital (10 áreas, 31,3%), parietal (9, 28,1%) y frontal (6, 18,8%). 17 (53,2%) de las zonas dolorosas se localizaron en el lado izquierdo, 14 (43,7%) en el derecho y 1 (3,1%) presentó una localización sagital.

La intensidad media del dolor basal en estos 32 focos en una escala analógica visual (EAV) –en la que 0 era ausencia de dolor y 10 era el peor dolor posible– fue de  $5,2 \pm 1,8$  (rango: 1-8). En 16 áreas (50%) se describieron exacerbaciones sobre el dolor basal de una duración variable (entre 3 segundos y 15 minutos), aunque generalmente inferior a los 10 segundos. La intensidad media de las exacerbaciones fue de  $7,8 \pm 1,5$  (rango: 6-10) en la EAV.

A propósito del tratamiento, 9 (30%) de los pacientes de nuestra serie no respondieron al tratamiento analgésico y 23 (76,6%) recibieron algún tipo de tratamiento profiláctico, bien a causa de la ausencia de respuesta al tratamiento sintomático o por la intensidad del dolor basal, bien por la intensidad y frecuencia de las exacerbaciones. El fármaco más usado fue la gabapentina en dosis entre 800 y 1.800 mg/día. Las características más destacadas del historial terapéutico de estos pacientes se recogen en la tabla IV.

## Discusión

Pese al escaso tiempo transcurrido desde su primera descripción, podemos considerar en este momento a la CN una entidad bien caracterizada tomando como base la publicación de series de pacientes recogidas a lo largo de todo el mundo. La tabla V resume las características de los casos de CN publicados hasta la fecha.

No es una entidad infrecuente. Se ha calculado una incidencia anual hospitalaria de 6,4 casos por 100.000 habitantes [3]. En una consulta general de

**Tabla II.** Características demográficas de los 30 pacientes de la serie.

N.º de paciente	Edad de inicio	Sexo	Duración (meses)	Otras cefaleas	Antecedentes
1	51	Varón	7	No	No
2	29	Mujer	600	No	No
3	73	Varón	24	No	No
4	69	Varón	54	No	No
5	35	Varón	24	No	No
6	54	Mujer	24	Epicránea <i>fugax</i>	No
7	30	Varón	18	No	No
8	47	Varón	7	Tensional crónica	No
9	52	Mujer	12	No	No
10	23	Mujer	12	Epicránea <i>fugax</i>	No
11	38	Varón	78	No	No
12	25	Mujer	7	Tensional crónica	No
13	71	Mujer	12	No	TCE leve
14	45	Mujer	54	Neuralgia del trigémino	No
15	25	Mujer	90	No	No
16	46	Mujer	12	Epicránea <i>fugax</i>	No
17	27	Varón	1	No	No
18	47	Varón	12	No	No
19	46	Mujer	26	No	No
20	60	Mujer	8	Epicránea <i>fugax</i>	No
21	27	Varón	2	No	No
22	48	Varón	26	No	No
23	79	Mujer	2	Migraña	No
24	63	Mujer	18	No	No
25	21	Varón	3	No	No
26	70	Mujer	6	No	No
27	69	Mujer	24	No	No
28	61	Mujer	12	No	No
29	73	Mujer	40	Hípnic	TCE leve
30	73	Mujer	18	No	No

TCE: Traumatismo craneoencefálico.

**Tabla III.** Características del dolor en las 32 áreas consideradas.

N.º de paciente	Localización lado/región	Forma/tamaño (cm)	Intensidad basal (EAV)	Intensidad de la exacerbación
1	D: occipital	Circular: 5	4	7
2	I: parietal	Circular: 4	6	–
2	D: parietal	Circular: 4	6	–
3	I: parietooccipital	Circular: 6	4	6
4	I: frontal	Oval: 6 × 4	6	8
5	I: parietal	Circular: 6	3	6
6	I: parietal	Circular: 5	5	6
7	I: parietal	Circular: 5	5	–
8	I: occipital	Circular: 4	3	7
9	D: occipital	Circular: 6	8	–
10	I: occipital	Circular: 3	4	8
11	D: frontal	Circular: 3	5	–
12	D: tempoparietal	Circular: 6	8	–
13	I: frontal	Circular: 4	3	–
14	I: tempoparietal	Circular: 5	6	8
15	I: parietal	Circular: 4	6	10
16	D: occipital	Oval: 6 × 4	5	9
17	D: temporal	Circular: 4	3	–
18	D: temporal	Oval: 6 × 4	5	–
19	D: frontoparietal	Circular: 6	7	9
20	D: parietal	Circular: 4	1	10
21	D: temporal	Circular: 4	4	6
22	S: frontal	Circular: 3	6	–
23	D: frontal	Circular: 2	6	10
24	I: occipital	Circular: 4	8	–
25	I: frontal	Circular: 6	2	7
26	I: parietal	Oval: 6 × 5	8	9
27	D: occipital	Circular: 4	5	–
27	I: occipital	Circular: 4	5	–
28	D: parietal	Circular: 6	8	–
29	I: occipital	Circular: 5	5	–
30	I: occipital	Circular: 5	8	–

D: derecho; EAV: escala analógica visual; I: izquierdo; S: sagital.

**Tabla IV.** Tratamiento sintomático y profiláctico en los 30 pacientes.

N.º de paciente	Respuesta al tratamiento sintomático	Tratamiento profiláctico	Respuesta
1	Sí	Tetracepam	Parcial
2	No	Carbamacepina	Completa
3	No	Gabapentina	Completa
4	Sí	Amitriptilina, flunaricina, gabapentina, lamotrigina, bloqueo anestésico	Parcial
5	No	No	–
6	Sí	Gabapentina, carbamacepina	Parcial
7	Sí	No	–
8	Sí	No	–
9	Sí	Gabapentina, amitriptilina, bloqueo anestésico	Ausencia
10	No	No	–
11	Sí	Gabapentina	Completa
12	Sí	Tetracepam	Ausencia
13	Sí	No	–
14	Sí	Gabapentina	Completa
15	Sí	Gabapentina, amitriptilina	Ausencia
16	No	Gabapentina, carbamacepina	Completa
17	No	No	–
18	Sí	No	–
19	Sí	Gabapentina, lamotrigina	Ausencia
20	Sí	Gabapentina	Completa
21	Sí	Gabapentina	Completa
22	Sí	Gabapentina	Parcial
23	Sí	Indometacina	Ausencia
24	No	Gabapentina	Completa
25	Sí	Gabapentina	Completa
26	No	Gabapentina	Completa
27	Sí	Gabapentina	Completa
28	Sí	Gabapentina	Completa
29	Sí	Gabapentina	Completa
30	No	Gabapentina	Parcial

neurología supone el 1,25% de los pacientes que acuden a ella por cefalea [12], mientras que en la serie que aquí presentamos recogida en una consulta monográfica de cefaleas representa el 4,1% del total de pacientes atendidos. Aunque la incidencia aquí mostrada pueda verse sesgada al alza por la condición de consulta monográfica en un hospital terciario, creemos que la CN es una entidad infra-diagnosticada debido a la escasa repercusión que en ocasiones tiene en las actividades del individuo que la padece y al desconocimiento de la entidad entre los médicos no especialmente interesados en cefaleas.

En cuanto a sus características demográficas, la CN es más habitual en mujeres, con una proporción en los casos publicados hasta la fecha cercana a 2:1. La edad de aparición es muy variable, con un rango entre los 4 y los 79 años [26]. Tanto el predominio en mujeres (1,5:1) como el rango de edad de inicio (21-79 años) en nuestra serie, son comparables a los previamente descritos.

La mayoría de las áreas dolorosas tiene forma circular y su localización más comúnmente descrita es la parietal, sobre todo en su tuberosidad [26]. En nuestra serie el dolor se localiza con una frecuencia ligeramente superior en la región occipital. En ocasiones puede afectar a la zona sagital [7,9, 18,23], lo que ocurre únicamente en una (3,1%) de las 32 áreas dolorosas analizadas en este trabajo. Los caracteres más frecuentemente descritos del dolor basal en la CN son opresivo y punzante [26]; la totalidad de nuestros pacientes lo describen como opresivo, punzante o quemante.

En algo más de la mitad de los casos publicados aparecen alteraciones sensitivas en la zona dolorosa [26], lo que encontramos en 14 (43,7%) de las 32 áreas de nuestra serie. Con menor frecuencia se reseña la presencia de cambios tróficos en la zona dolorosa [1,13]. Un caso de reciente publicación, el correspondiente al paciente de menor edad de inicio de una CN recogido hasta ahora, asocia una heterocromía focal en el pelo coincidente con la zona dolorosa [25]. Ninguno de nuestros pacientes presentó cambios tróficos.

En cuanto a la intensidad del dolor en la CN, las primeras descripciones lo consideraron ligero o moderado [1], y así se recogió en los criterios diagnósticos de la CIC-2 [2]. Posteriormente se han observado pacientes que sufren dolor intenso con repercusión en sus actividades cotidianas. También desde las primeras series se identificaron exacerbaciones dolorosas de duración variable [1,3], cuyas características fueron precisándose en descripciones sucesivas [9,11-13,15,16,19,20,22-25]. Estas exa-

**Tabla V.** Características demográficas y clínicas de los casos de cefalea numular idiopática publicados (modificado de [26,27]). No se incluyen citas de resúmenes presentados en congresos.

Autores y n.º de casos (n)	Edad de inicio	Sexo	Lado	Localización	Forma/tamaño	Remisiones (n)	Exacerbaciones (n)
Pareja et al [1] (n = 13)	26-70	8 M 5 V	Derecho: 9 Izquierdo: 4	Parietal: 8 Temporal: 4 Occipital: 3	Circular: 9 Oval: 4 (2-6 cm)	5	NE
Pareja et al [3] (n = 14)	13-72	11 M 3 V	Derecho: 11 Izquierdo: 2 Sagital: 1	Parietal: 7 Temporal: 5 Frontal: 1 Occipital: 1	Circular: 12 Oval: 2 (1-6 cm)	7	8
Monzillo et al [4] (n = 1)	65	1 M	Derecho: 1	Parietal: 1	Circular: 1 (2 cm)	1	1
Evans y Pareja [5,6] (n = 1)	45	1 M	Sagital: 1	Frontoparietal: 1	Oval: 1 (5 cm)	0	0
Cohen [7] (n = 10)	NE	6 M 4 V	Sagital: 3 Resto: NE	Vértice: 3 Resto: NE	NE	NE	NE
Trucco et al [8] (n = 1)	54	1 M	Izquierdo: 1	Parietal: 1	Circular: 1 (2-3 cm)	0	0
Dach et al [9] (n = 3)	6-44	1 M 2 V	Derecho: 1 Izquierdo: 1 Sagital: 1	Parietal: 2 Vértice: 1	Circular: 3 (2,5-4 cm)	0	2
Trucco [10] (n = 1)	25	1 M	Izquierdo: 1	Parietal: 1	Circular: 1 (3-4 cm)	0	0
Grosberg et al [11] (n = 1)	55	1 V	Izquierdo: 1	Occipital: 1	Circular: 1 (5 cm)	0	1
Guerrero et al [12] (n = 3)	37-68	2 M 1 V	Derecho: 2 Izquierdo: 1	Parietal: 3	Circular: 3 (3-6 cm)	1	1
Pareja et al [13] (n = 5)	32-62	4 M 1 V	Derecho: 4 Izquierdo: 1	Parietal: 5	Circular: 2 Oval: 3 (2-4,5 cm)	0	1
Kraya y Gaul [14] (n = 2)	43-63	1 M 1 V	Izquierdo: 2	Frontoparietal: 1 Temporal: 1	Circular: 2 (2,5-3 cm)	0	0
Mathew et al [15] (n = 4)	33-55	4 M	Derecho: 3 Izquierdo: 1	Parietal: 2 Frontal: 2	Circular: 2 Oval: 2 (3-6 cm)	1	4
Tayeb et al [16] (n = 1)	43	1 M	Derecho: 1	Temporal: 1	Circular: 1 (5-6 cm)	0	1
Dusitanond et al [17] (n = 5)	24-59	5 M	NE	NE	NE	NE	NE
Zhu et al [18] (n = 21)	18-63	12 M 9 V	Derecho: 10 Izquierdo: 9 Sagital: 2	Parietal: 7 Occipital: 8 Temporal: 6 Temporoparietal: 1	Circular: 13 Oval: 8 (0,6-5 cm)	NE	NE
Álvaro et al [19] (n = 2)	37-50	2 M	Derecho: 1 Izquierdo: 1	Parietal: 1 Occipital: 1 Vértice: 1	Circular: 2 (2,5-4 cm)	0	1
Cuadrado et al [20] (n = 3; 6 áreas)	28-67	1 M 2 V	Derecho: 4 Izquierdo: 4	Parietal: 2 Temporal: 2 Occipital: 1 Frontal: 1	Circular: 6 (1,5-5 cm)	2	2
Robbins et al [21] (n = 1)	37	1 M	Izquierdo: 1	Occipital: 1	Oval: 1 (4 × 5 cm)	1	0
Ruscheweyh et al [22] (n = 6; 7 áreas)	25-57	3 M 3 V	Derecho: 2 Izquierdo: 5	Parietooccipital: 2 Parietal: 1 Temporal: 1 Frontoparietal: 1 Frontal: 1 Occipital: 1	Circular: 6 (1-5 cm)	2	4

**Tabla V.** Características demográficas y clínicas de los casos de cefalea numular idiopática publicados (modificado de [26,27]). No se incluyen citas de resúmenes presentados en congresos (*cont.*).

Autores y n.º de casos (n)	Edad de inicio	Sexo	Lado	Localización	Forma/tamaño	Remisiones (n)	Exacerbaciones (n)
Moon et al [23] (n = 16)	19-79	10 M 6 V	Derecho: 5 Izquierdo: 8 Sagital: 3	Parietal: 6 Temporal: 4 Vértice: 3 Frontal: 2 Occipital: 1	Circular: 15 Oval: 1 (2-10 cm)	6	12
Baldacci et al [24] (n = 1)	40	1 V	Derecho: 1	Parietal: 1	Circular: 1 (3 cm)	0	1
Dabscheck et al [25] (n = 1)	4	1 V	Derecho: 1	Parietal: 1	Circular: 1 (1-2 cm)	0	1
Total (n = 116)	4-79	76 M 40 V					

M: mujer, NE: no especificado; V: varón.

cerbaciones pueden ser espontáneas o secundarias a estímulos táctiles, y su intensidad en ocasiones es fuerte [22]. En nuestra serie el 50% de las áreas dolorosas presentó exacerbaciones, con una intensidad media en la EAV más de dos puntos y medio superior a la intensidad del dolor basal.

En cuanto al perfil temporal del cuadro, varios autores han propuesto diferenciar entre los pacientes con más o menos de 15 días de dolor al mes [23]. Nosotros preferimos abordar la cuestión considerando la posibilidad, ya descrita, de que se presenten remisiones espontáneas del dolor, en ocasiones prolongadas [1,3,4,12,15,20-23]. En nuestra serie el 15% de las áreas dolorosas presentó remisiones prolongadas, mientras que en casi el 30% del total el escaso tiempo de evolución del cuadro no nos permitió descartar esa posibilidad.

La CN está considerada una cefalea primaria. Se han descrito posibles desencadenantes, principalmente un traumatismo craneal [1,2,8-10,13,23]. Sólo 2 de nuestros 30 pacientes presentaron un traumatismo craneoencefálico leve relacionado temporalmente con el inicio del dolor. No es infrecuente la coexistencia de la CN con otras cefaleas, entre las que la migraña y la cefalea tensional son las más representadas. Nuestra serie aporta las primeras descripciones de asociación entre epicránea *fugax* y CN, de forma que en la zona de inicio de las breves exacerbaciones posteroanteriores descritas en la epicránea *fugax* existe un dolor permanente, en una región bien delimitada de forma circular, compatible con el diagnóstico de CN [28,29]. Entendemos que esta asociación no será inusual en sucesivas series clínicas, dado que ambas entidades proba-

blemente comparten un mismo mecanismo fisiopatológico de origen local, esto es, epicraneal [30].

Respecto a la fisiopatología de la CN, se ha observado que, a diferencia de otras cefaleas (como la tensional), la sensibilidad a la palpación no se presenta de forma generalizada, sino localizada [31]. Además, en estudios de algometría se ha mostrado un descenso del umbral doloroso únicamente en la zona sintomática [32]. Más recientemente, un estudio cartográfico que medía la sensibilidad dolorosa a la presión ha venido a apoyar este origen periférico de la CN [33]. Las propuestas de una base psicógena de esta entidad [7] parece que se han superado, no sólo por la ausencia de relación entre la CN y la ansiedad o la depresión [34], sino también por todos los datos anteriormente expuestos.

En la bibliografía se recogen dos casos de CN secundaria a lesiones localizadas en la calota; una de ellas, benigna inespecífica [19], y otra, correspondiente a un aneurisma fusiforme [35]. También se ha descrito un cuadro clínicamente equiparable a la CN en pacientes con lesiones en contacto con el diploe interno del hueso –como un meningioma [36] o, en dos casos, quistes aracnoideos [37]–. Ello es un dato más a favor del origen periférico de esta entidad.

Algunos pacientes pueden presentar más de un área dolorosa, y hasta este momento se han descrito cuatro casos de lo que se ha denominado CN bifocal [20,22]. Nuestra serie aporta dos pacientes más con este cuadro. Una de ellas presentó, en primer lugar, un dolor en un área circular en la región parietal derecha. Años después se sumó a éste un cuadro de idénticas características, contralateral y simétrico. El segundo caso tenía un dolor quemante

te y continuo en dos áreas circulares y simétricas en ambas regiones occipitales.

En cuanto al tratamiento, clásicamente se mantiene que muchos pacientes no requieren terapia alguna, salvo la constatación de la benignidad de su proceso, así como que el dolor basal suele responder a la analgesia común [1]. Sin embargo, desde las primeras series se detectaron casos en los que esa respuesta era incompleta [3,7]. Actualmente los analgésicos deben considerarse el tratamiento de elección en aquellos casos con formas leves o moderadas de CN. En nuestra serie nueve pacientes (30%) no respondieron al tratamiento sintomático.

Respecto al tratamiento profiláctico, lo que conocemos acerca del manejo de la CN se basa en series cortas o casos aislados. El porcentaje relativamente elevado de pacientes que presenta remisiones espontáneas del dolor hace que los resultados aislados de eficacia de fármacos preventivos se deban interpretar con cautela. Bien por la ausencia de respuesta a la analgesia, bien debido a la intensidad del dolor basal o la frecuencia o intensidad de las exacerbaciones, 23 (76,6%) de nuestros pacientes requirieron la instauración de un tratamiento preventivo, y en 6 de ellos fue necesaria la utilización de más de un fármaco.

Pese a apoyarse en las hipótesis fisiopatológicas propuestas acerca de la importancia de fibras sensitivas terminales en la génesis de la CN, la infiltración anestésica de la zona dolorosa se ha utilizado con resultados decepcionantes [1,7,9,15,23]. La gabapentina ha sido el fármaco más prescrito en estos pacientes, con buenos resultados iniciales [6,8,10], no confirmados por autores posteriores [7,15-17,22,23]. En nuestra serie la gabapentina se ha empleado sola o asociada a otros fármacos en nueve pacientes, con una respuesta al menos parcial en siete de ellos.

Antidepresivos tricíclicos, sobre todo la amitriptilina [7,9,11,14], o en menor medida la clomipramina [11], han sido otra opción terapéutica, de igual manera que el topiramato [22,23], la indometacina [24] o la carbamacepina [23], todos ellos con resultados variables. La toxina botulínica se ha usado en un número reducido de pacientes con resultados esperanzadores [15,17]. Se ha descrito un caso aislado de eficacia de estimulación local eléctrica transcutánea en una CN refractaria [16]. En ocasiones han sido necesarios abordajes más invasivos, como intervenciones quirúrgicas sobre el nervio trigémino [23].

En conclusión, la CN es un cuadro frecuentemente diagnosticado en una consulta monográfica de cefaleas. Pensamos que la extensión del conocimiento

de esta entidad nos mostrará su incidencia real, posiblemente infraestimada en este momento.

Pese al escaso tiempo transcurrido desde su primera descripción [1], y tras ser rápidamente incluida en el apéndice de la CIC-2 [2], su espectro clínico puede considerarse bien definido, y probablemente dé lugar a la inclusión de la entidad en el cuerpo principal de la CIC en su próxima revisión. En esos criterios diagnósticos renovados podría reconsiderarse la intensidad del cuadro, no siempre leve o moderada, así como la posibilidad de que exista más de una zona dolorosa en un mismo paciente.

Las exacerbaciones dolorosas, como hemos apreciado en nuestra serie, son frecuentes, y producen un aumento de la intensidad de la CN. Su presencia se deberá tener en cuenta a la hora de analizar la eficacia del tratamiento en la práctica habitual o los ensayos clínicos. A este respecto consideramos que debe iniciarse la realización de ensayos clínicos multicéntricos que nos permitan conocer las mejores opciones terapéuticas para nuestros pacientes. La gabapentina y la toxina botulínica aparecen, en nuestra opinión, como los dos mejores candidatos iniciales.

#### Bibliografía

1. Pareja JA, Caminero AB, Serra J, Barriga FJ, Barón M, Dobato JL, et al. Nummular headache: a coin-shaped cephalalgia. *Neurology* 2002; 58: 1678-9.
2. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, 2 ed. Cephalalgia 2004; 1 (Suppl1): S9-160.
3. Pareja JA, Pareja J, Barriga FJ, Barón M, Dobato JL, Pardo J, et al. Nummular headache: a prospective series of 14 new cases. *Headache* 2004; 44: 611-4.
4. Monzillo PH, Lima Neto MM, Sanvito WL, Rodrigues da Costa A, Saab VM. Cefaléa numular: relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr* 2004; 62: 903-5.
5. Evans RW. Case studies of uncommon headache. *Neurol Clin* 2006; 24: 347-62.
6. Evans RW, Pareja JA. Nummular headache. *Headache* 2005; 45: 164-5.
7. Cohen GL. Nummular headache: what denomination? *Headache* 2005; 45: 1417-8.
8. Trucco M, Mainardi F, Perego G, Zanchin G. Nummular headache: first italian case and therapeutic proposal. *Cephalalgia* 2006; 26: 354-6.
9. Dach F, Speciali JG, Eckeli A, Rodrigues GG, Bordini CA. Nummular headache: three new cases. *Cephalalgia* 2006; 26: 1234-7.
10. Trucco M. Nummular headache: another case treated with gabapentin. *J Headache Pain* 2007; 8: 137-8.
11. Grosberg BM, Solomon S, Lipton RB. Nummular headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 310-2.
12. Guerrero AL, Martín-Polo J, Gutiérrez F, Iglesias F. Representación de la cefalea numular en una consulta general de neurología. *Neurología* 2008; 23: 104.
13. Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, Nieto C, Sols M, Pinedo F. Nummular headache with tropic changes inside the painful area. *Cephalalgia* 2008; 28: 186-90.
14. Kraya T, Gaul C. Nummular headache: until now a little known disorder. *Nervenartz* 2008; 79: 202-5.
15. Mathew NT, Kalaisam J, Meadors L. Botulinum toxin type A

- for the treatment of nummular headache. *Headache* 2008; 48: 442-7.
16. Tayeb Z, Hafeez F, Shafiq Q. Successful treatment of nummular headache with TENS. *Cephalalgia* 2008; 28: 897-8.
  17. Dusitanond P, Young W. Botulinum toxin type A's efficacy in nummular headache. *Headache* 2008; 48: 1379.
  18. Zhu KY, Huang Y, Zhong SS, Bao ZY, Tian XL. Nummular headache: 21 new cases and therapeutic results. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2008; 88: 2935-7.
  19. Álvaro LC, García JM, Areitio E. Nummular headache: a series with symptomatic and primary cases. *Cephalalgia* 2009; 29: 379-83.
  20. Cuadrado ML, Valle B, Fernández de las Peñas C, Barriga FJ, Pareja JA. Bifocal nummular headache: the first three cases. *Cephalalgia* 2009; 29: 583-6.
  21. Robbins M, Grosberg B. Menstrual-related nummular headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 507-8.
  22. Ruscheweyh R, Buchheister A, Gregor N, Jung A, Evers S. Nummular headache: six new cases and lancinating pain attacks as possible manifestation. *Cephalalgia* 2010; 30: 249-53.
  23. Moon J, Ahmed K, Garza I. Case series of sixteen patients with nummular headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1527-30.
  24. Baldacci F, Nuti A, Lucetti C, Borelli P, Bonuccelli U. Nummular headache dramatically responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 2010; 30: 1151-2.
  25. Dabscheck G, Andrews PI. Nummular headache associated with focal hair heterochromia in a child. *Cephalalgia* 2010; 30: 1403-5.
  26. Cuadrado-Pérez ML. Cefalea numular. In Mateos V, Pareja JA, Pascual J, eds. *Tratado de cefaleas*. Madrid: Luzán; 2008. p. 805-19.
  27. Cuadrado ML. Cefalea numular. In Mateos V. ed. *Migraña y otras cefaleas*. Barcelona: Elsevier; 2011.
  28. Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, Caminero AB, Nieto C, Sánchez C, et al. Epicrania fugax: an ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008; 28: 257-63.
  29. Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, García-Ramos R, Gómez-Vicente L, Herrero S, et al. Epicrania fugax: ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010; 50: 451-8.
  30. Pareja JA, Pareja J, Yangüela J. Nummular headache, trochleitis, supraorbital neuralgia, and other epicranial headaches and neuralgias: the epicranias. *J Headache Pain* 2003; 4: 125-31.
  31. Fernández de las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ, Pareja JA. Pericranial tenderness is not related to nummular headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 182-6.
  32. Fernández de las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ, Pareja JA. Local decrease of pressure pain threshold in nummular headache. *Headache* 2006; 46: 1195-8.
  33. Cuadrado ML, Valle B, Fernández de las Peñas C, Madeleine P, Barriga FJ, Arias JA, et al. Pressure pain sensitivity of the scalp in patients with nummular headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 200-6.
  34. Fernández de las Peñas C, Peñacoba-Puente C, López-López A, Valle B, Cuadrado ML, Barriga FJ, et al. Depression and anxiety are not related to nummular headache. *J Headache Pain* 2009; 10: 441-5.
  35. García-Pastor A, Guillem-Mesado A, Salinero-Paniagua J, Giménez-Roldán S. Fusiform aneurism of the scalp: an unusual cause of focal headache in Marfan syndrome. *Headache* 2002; 42: 908-10.
  36. Guillem A, Barriga JL, Giménez-Roldán S. Nummular headache secondary to an intracranial mass lesion. *Cephalalgia* 2007; 27: 943-4.
  37. Guillem A, Barriga FJ, Giménez-Roldán S. Nummular headache associated to arachnoid cysts. *J Headache Pain* 2009; 10: 215-7.

### Nummular headache: clinical features and therapeutic experience in a series of 30 new cases

**Introduction.** Nummular headache (NH) is a mild or moderate pain, located in a small, well circumscribed, rounded or elliptical area. Temporal pattern is variable and pain exacerbations have been described.

**Aim.** To analyze clinical characteristics and therapy requirement and response in a series of patients attended due to NH in a headache outpatient office.

**Patients and methods.** 30 patients (18 females, 12 males) diagnosed as NH. We considered demographic and nosological characteristics, temporal pattern, presence and intensity of exacerbations, and requirement of symptomatic or preventive therapies.

**Results.** Age at onset  $49.2 \pm 18.1$  years (range: 21-79 years). Two of the patients presented a bifocal NH and we analyzed 32 areas, 28 rounded and 4 elliptical. Diameter:  $4.7 \pm 1.1$  cm. Regarding locations occipital (10 areas, 31.3%), parietal (9 areas, 28.1%) and frontal (6 areas, 18.8%). Pain intensity of  $5.2 \pm 1.8$  on a ten-point visual analogical scale. Regarding temporal profile, in 18 areas (56.3%) was chronic, in 5 (15.6%) episodic and undefined due to a scarce time from onset in 9 (28.1%). In 16 areas (50%) pain exacerbations lasting from 3 seconds to 15 minutes occurred. Nine (30%) patients did not improve with symptomatic drugs, and at least one preventative was prescribed in 23 (76.6%) patients without consistent effectiveness.

**Conclusions.** NH is not an uncommon diagnosis in an outpatient headache office. In our series, basal pain intensity is moderate and symptomatic drugs commonly provide no relief. So, patients frequently need a preventative therapy.

**Key words.** Epicrania. Exacerbations. Gabapentin. Nummular headache. Preventative therapy. Symptomatic therapy.