

- mutations in two Dutch families with overlapping Silver syndrome-distal hereditary motor neuropathy. *Neuromuscul Disord* 2006; 16: 122-5.
16. Guillén-Navarro E, Sánchez-Iglesias S, Domingo-Jiménez R, Victoria B, Ruiz-Riquelme A, Rábano A, et al. A new seipin-associated neurodegenerative syndrome. *J Med Genet* 2013; 50: 401-9.
 17. De Bot ST, Van de Warrenburg BP, Kremer HP, Willemsen MA. Child neurology: hereditary spastic paraplegia in children. *Neurology* 2010; 75: e75-9.
 18. Gasser T, Finsterer J, Baets J, Van Broeckhoven C, Di Donato S, Fontaine B, et al. EFNS guidelines on the molecular diagnosis of ataxias and spastic paraplegias. *Eur J Neurol* 2010; 17: 179-88.
 19. Sedel F, Fontaine B, Saudubray JM, Lyon-Caen O. Hereditary spastic paraparesis in adults associated with inborn errors of metabolism: a diagnostic approach. *J Inher Metab Dis* 2007; 30: 855-64.
 20. Irobi J, Van den Bergh P, Merlini L, Verellen C, Van Maldergem L, Dierick I, et al. The phenotype of motor neuropathies associated with BSLC2 mutations is broader than Silver syndrome and distal HMN type V. *Brain* 2004; 127: 2124-30.
 21. Dierick I, Baets J, Irobi J, Jacobs A, De Vriendt E, Deconinck T, et al. Relative contribution of mutations in genes for autosomal dominant distal hereditary motor neuropathies: a genotype-phenotype correlation study. *Brain* 2008; 131: 1217-27.
 22. Brugman F, Scheffer H, Schelhaas HJ, Nillesen WM, Wokke JH, Van de Warrenburg BP, et al. Seipin/BSCL2 mutation screening in sporadic adult-onset upper motor neuron syndromes. *J Neurol* 2009; 256: 824-6.

Epicrania *fugax* como forma de inicio de ataques de migraña

Carlos M. Ordás-Bandera^{a,b}, Cristina Prieto-Jurczynska^{a,b}, Leticia Martín-Gil^{a,b}, Ana Díez-Barrio^{a,b}, Francisco J. Murcia-García^{a,b}, Javier Pardo-Moreno^{a,b}

^aServicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos.

^bServicio de Neurología. Hospital Infanta Elena. Universidad Rey Juan Carlos. Madrid, España.

Correspondencia: Dr. Carlos Manuel Ordás Bandera. Bolívar, 17, portal D, 5.º C. E-28045 Madrid.

E-mail: ordas.carlos@gmail.com

Aceptado tras revisión externa: 06.03.15.

Cómo citar este artículo: Ordás-Bandera CM, Prieto-Jurczynska C, Martín-Gil L, Díez-Barrio A, Murcia-García FJ, Pardo-Moreno J. Epicrania *fugax* como forma de inicio de ataques de migraña. *Rev Neurol* 2015; 61: 191-2.

© 2015 Revista de Neurología

La epicrania *fugax* es una cefalea recientemente descrita de bases fisiopatológicas no totalmente aclaradas. La migraña crónica es una entidad prevalente de amplio espectro clínico, resultado de la evolución de una migraña episódica, por mecanismos que implican una hiperactivación mantenida de las vías nociceptivas. Presentamos un caso en el que confluyen ambas entidades de una manera peculiar.

Mujer de 52 años con antecedentes de hipertensión arterial, obesidad e hipotiroidismo autoinmune correctamente sustituido. Refería desde la juventud cefaleas de características migrañosas, habitualmente presentadas con dolor en ambas sienas de carácter pulsátil y con asociación de sonofotofobia, así como náuseas en ocasiones. La frecuencia había aumentado en los últimos seis meses, hasta reunir los criterios actuales establecidos para la migraña crónica [1].

Cuatro meses antes de su valoración en consultas, los episodios de cefalea habituales comenzaron a precederse de paroxismos retromastoideos iniciados uni o bilateralmente que, de manera lineal, se irradiaban hacia la región anterior del hemisferio ipsilateral, hasta alcanzar la región parietal o frontal. La paciente describía los episodios como breves, de menos de 10 segundos de duración, de cualidad punzante o eléctrica. Su frecuencia era variable (unos seis por minuto de media) y de forma llamativa ocurrían durante unos cinco minutos con posterior remisión espontánea. Inmediatamente después del fin de los paroxismos comenzaba una cefalea de características migrañosas centrada en ambas sienas, intensa, de cualidad opresiva, con importante sonofobia y fotofobia asociadas, así como intolerancia al movimiento céfalico, que le obligaba a permanecer en decúbito durante varias horas.

La exploración física general y la neurológica resultaron normales. La palpación céfalica mostró la presencia de puntos dolorosos en la región temporal y en ambos músculos esplenios de la cabeza, así como hipersensibilidad en ambas apófisis mastoides en la región anatómica del nervio occipital menor. Como pruebas complementarias destacaba la normalidad de los parámetros analíticos, incluida la velocidad de sedimentación globular y la función tiroidea. Una resonancia magnética cerebral no mostró alteraciones significativas. Con el diagnóstico de migraña crónica precedida de ataques de epicrania *fugax* directa se inició un tratamiento preventivo con topiramato hasta dosis de 100 mg/día, repartido en dos tomas. Tanto la frecuencia como la intensidad del dolor experimentaron una mejoría importante a los tres meses de su evaluación inicial. La frecuencia de los ataques se redujo en un 60% y su intensidad media pasó de 8 a 4 en la

escala visual analógica. No obstante, en caso de presentarse los ataques, continuaban precediéndose de un dolor de idénticas características a las descritas.

La epicrania *fugax* es una cefalea de reciente descripción caracterizada por ataques de dolor muy breves irradiados a lo largo de uno o ambos hemisferios, en sentido posteroanterior [2,3]. En los últimos años se ha ampliado el espectro clínico de esta entidad y se han descrito casos de epicrania *fugax* de sentido inverso, de inicio facial o con trayectorias diversas [4-7]. Recientemente se han comunicado, además, dos casos de epicrania *fugax* inversa que precedían a ataques de migraña o cefalea en racimos [8]. La base fisiopatológica y los mecanismos por los que este tipo de dolor se desplaza a través del epicráneo, sin respetar los territorios anatómicos de las ramas nerviosas terminales, no se han esclarecido por completo. Se ha sugerido que el origen puede encontrarse en una sensibilización nerviosa epicraneal, esto es, en las estructuras incluidas entre el cráneo y el cuero cabelludo, como ocurre en otras entidades mejor caracterizadas, como las neuralgias de ramas terminales del nervio trigémino o la cefalea numular (agrupadas bajo el término 'epicráneas' por esta probable patogenia común) [9]. Existen también hipótesis que apuntarían a un origen central del dolor, como la confluencia de vías nociceptivas en la región trigeminocervical, que podría explicar esta 'paradoja anatómica' en el caso de la epicrania *fugax* [10].

Presentamos el caso de una paciente cuya cefalea cumple los criterios clínicos de migraña crónica [1]. En los meses previos a su valoración, los episodios de cefalea se comenzaron a preceder de paroxismos dolorosos de características similares a las descritas en los casos de epicrania *fugax* directa recogidos hasta la fecha. En este caso resulta interesante considerar, por un lado, la aparición de la entidad en sí, y por otro, observar clínicamente la acción como precipitante de una cefalea de inicio probablemente pericraneal sobre una cefalea de inicio central, como es la migraña. Es conocido que en la migraña crónica existe un proceso de sensibilización central y periférica, que se traduce en cambios plásticos y neuroquímicos en la primera y segunda neuronas de la vía sensorial nociceptiva [11]. Estos cambios incluyen las terminales nerviosas nociceptivas localizadas en el epicráneo, y es posible que la sensibilización

periférica tenga una implicación patogénica en la aparición de los ataques de epicrania *fugax*, en este caso debido probablemente a una hiperexcitabilidad en estos terminales nerviosos. A su vez, resulta interesante comprobar que los ataques de epicrania *fugax* desencadenan episodios migrañosos en nuestra paciente. Se ha descrito previamente una interrelación clínica (y probablemente patogénica) entre las llamadas 'epicráneas', como en ciertos casos de cefalea numular, sobre la que se desencadenan ataques de epicrania *fugax* [9,12]. No obstante, y a pesar de la implicación de la sensibilización periférica en la migraña crónica, existen pocas referencias bibliográficas de cefaleas epicraneales que precipiten ataques de otras cefaleas de génesis típicamente encefálica, como es el caso de la migraña [8]. El proceso muy probablemente se explicaría, como se ha señalado, por la estimulación troncoencefálica vía trigemino-cervical desde las terminaciones nociceptivas, que pondría en marcha el mecanismo patogénico aceptado para la migraña. Según lo expuesto, podría existir en este caso un proceso de retroalimentación entre dichos fenómenos en que ambos procesos, periférico y central, actuarían como estímulo recíproco.

La paciente fue tratada con uno de los fármacos de primera elección para la migraña cró-

nica como es el topiramato, con una evolución similar a la habitualmente esperada. No obstante, el patrón clínico de epicrania *fugax* que precede a los ataques de migraña se mantuvo. Es probable que el proceso de sensibilización periférica continúe activo a pesar de la mejoría clínica, lo que explicaría la persistencia en la presentación de la epicrania *fugax*. Quizá la observación en el tiempo confirme que el proceso de 'desensibilización' puede ser lento y se precisen meses para modificar los cambios moleculares implicados en la remodelación neuronal.

En conclusión, esta descripción supone la reafirmación de la confluencia entre epicrania *fugax* y migraña crónica, con las implicaciones patogénicas expuestas, lo que apunta a la interesante interrelación entre los procesos de sensibilización periférica y central que tienen lugar en el complejo espectro clínico y patogénico de la migraña crónica.

Bibliografía

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013; 33: 629-808.
2. 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.
3. 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.
4. Cuadrado ML, Gómez-Vicente L, Porta-Etessam J, Marcos-de-Vega MA, Parejo-Carbonell B, Matías-Guiu J. Paroxysmal head pain with backward radiation: will epicrania fugax go in the opposite direction? *J Headache Pain* 2010; 11: 75-8.
5. Mulero P, Guerrero AL, Herrero-Velázquez S, Cortijo E, Pedraza M, Peñas ML, et al. Epicrania fugax with backward radiation: clinical characteristics of nine new cases. *J Headache Pain* 2011; 12: 535-9.
6. Cuadrado ML, Aledo-Serrano A, Jiménez-Almonacid J, De Lera M, Guerrero AL. Facial pain radiating upwards: could the pain of epicrania fugax start in the lower face? *Headache* 2015; 55: 690-5.
7. Cuadrado ML, Ordás CM, Sánchez-Lizcano M, Casas-Limón J, Matías-Guiu JA, García-García ME, et al. A multidirectional epicrania fugax. *Cephalalgia* 2014; Dec 16. [Epub ahead of print].
8. Jin P, Wang Y. Atypical cluster and migraine headache starting with a reverse epicrania fugax. *Pain Med* 2013; 14: 765-6.
9. Pareja JA, Pareja J, Yanguela J. Nummular headache, trochleitis, supraorbital neuralgia, and other epicranial headaches and neuralgias: the epicranias. *J Headache Pain* 2003; 4: 125-31.
10. Cuadrado ML, Ordás CM, Sánchez-Lizcano M, Casas-Limón J, Matías-Guiu JA, García-García ME, et al. Epicrania fugax: 19 cases of an emerging headache. *Headache* 2013; 53: 764-74.
11. Poretic MB, Demarin V. Neuroplasticity mechanisms in the pathophysiology of chronic pain. *Acta Clin Croat* 2012; 51: 425-9.
12. Fontalba-Navas M, Arjona-Padillo A. Atypical migraine progressing from nummular headache to epicrania fugax. *Neurologia* 2011; 26: 60-1.