

SÍNDROMES EPISÓDICOS QUE PUEDEN ASOCIARSE A LA MIGRAÑA

Episodic syndromes that may be associated with migraine

Rosalyn CHAVES-ARAÚJO¹; María José FERNÁNDEZ-NAVA ¹; Rosana VILLAOSLADA-FUENTES ¹;
Sandra MARTÍN-GARCÍA ¹; Alejandro TAMAYO-ESQUINAS ¹; Erwin Alejandro RACINES-ÁLAVA ²;
Paula PÉREZ-CHACÓN ³; Rafael ÁLVAREZ-OTERO ³

¹SACYL. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Servicio de Otorrinolaringología. Ávila. España

²SACYL Hospital Santos Reyes. Servicio de Otorrinolaringología. Aranda de Duero. España

³SACYL Hospital Universitario Río Ortega. Servicio de Otorrinolaringología. Valladolid. España

Correspondencia: rchaves@saludcastillayleon.es

Fecha de recepción: 5 de agosto de 2023

Fecha de aceptación: 21 de octubre de 2023

Fecha de publicación: 30 de octubre de 2023

Fecha de publicación del fascículo: 30 de septiembre de 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: Los síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña son una subcategoría del diagnóstico de migraña dentro de la Classification of Headache Disorders (2018). Nuestro objetivo es la revisión de la bibliografía para la creación de un marco teórico actualizado, que defina estos trastornos y nos ayude en su identificación, diagnóstico y tratamiento, durante la práctica clínica. Método: Esta es una revisión bibliográfica narrativa, se ha utilizado PubMed como base de datos para la búsqueda, usando de guía la Classification of Headache Disorders (2018) y el consenso de criterios diagnósticos para la migraña vestibular y el vértigo recurrente de la infancia de la Sociedad Bárány. Conclusiones: Las patologías descritas se dividen en tres grupos: trastornos gastrointestinales recurrentes (síndrome de vómitos cíclicos y migraña abdominal), vértigo paroxístico benigno de la infancia y tortícolis paroxística benigna de la infancia. En general son cuadros de evolución benigna y autolimitada. Es necesario unificar los criterios y protocolos diagnóstico en todas estas entidades.

PALABRAS CLAVE: Trastornos gastrointestinales recurrentes; vómitos cíclicos; migraña abdominal; vértigo paroxístico benigno; tortícolis paroxística benigna

SUMMARY: Introduction and objective: Episodic syndromes that can be associated with migraine are a subcategory of the migraine diagnosis within the International Classification of Headache Disorders (2018). Our objective is to do a bibliography review to create a updated theoretical framework, which defines these disorders and helps us in their identification, diagnosis and treatment, during the clinical practice. Method: this is a narrative bibliographical review. PubMed has been used as a database. The International classification of headache disorders and the diagnostic criteria consensus document for the vestibular migraine of childhood and recurrent vertigo of childhood from the Bárány Society were the base of this project. Conclusions: These syndromes are divided in three groups: recurrent gastrointestinal disorders (cyclic vomiting syndrome and abdominal migraine), benign paroxysmal vertigo of childhood and benign paroxysmal torticollis of childhood. In general, this are benign and self-limited evolution disorders. It is necessary to unify the diagnostic criteria and protocols.

KEYWORDS: Recurrent gastrointestinal disorders; cyclic vomiting; abdominal migraine; benign paroxysmal vertigo; benign paroxysmal torticollis

INTRODUCCIÓN

Los síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña, se encuentran dentro de la tercera edición de la *International Classification of Headache Disorders* (ICHD-3)[1] como una subcategoría del diagnóstico de migraña, a su vez dividida en tres grupos: Trastornos gastrointestinales recurrentes(síndrome de vómitos cíclicos y migraña abdominal), vértigo paroxístico benigno y torticollis paroxística benigna.

Las condiciones con mayor incidencia de mareo y vértigo durante la infancia son actualmente el vértigo paroxístico benigno y la migraña vestibular [2,3]. Los criterios diagnósticos del vértigo paroxístico benigno se describen en la ICHD-3 [1] y los de la migraña vestibular aún están en discusión para la población pediátrica. Estas dos patologías suelen solaparse, lo que ha llevado a pensar que pueden pertenecer a un mismo espectro [4,5]. Siguiendo esta línea de debate, el *Committee for the classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society* y la *International Headache Society* han creado tres grupos [2], la migraña vestibular de la infancia, la probable migraña vestibular de la infancia y el vértigo recurrente de la infancia, que según este consenso debería reemplazar al término vértigo paroxístico benigno.

Nuestro objetivo es la revisión de la bibliografía para la creación de un marco teórico actualizado que defina estos trastornos y nos ayude en su identificación, diagnóstico y tratamiento durante nuestra práctica clínica.

MATERIAL Y MÉTODO

Este trabajo es una revisión bibliográfica narrativa, centrada en las patologías descritas como síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña, antes conocida como síndromes periódicos infantiles. Otro importante pilar en esta revisión ha sido el documento de consenso de criterios diagnósticos creado entre la Sociedad Bárány y la Sociedad Internacional de Cefalea para la migraña vestibular de la infancia y el vértigo recurrente de la infancia. Se han utilizado como base de datos para la búsqueda de bibliografía PubMed y Biblioteca Cochrane, limitando la búsqueda a contenido en español y en inglés.

RESULTADOS

Se han buscado artículos por subgrupo de patología, basándose en la ICHD-3, los principales artículos utilizados en la construcción de esta revisión se exponen en la Tabla 1 (Anexo 1).

DISCUSIÓN

TRASTORNO GASTROINTESTINAL RECURRENTE

Definición. Antes conocido como dolor abdominal crónico o recurrente, ha cambiado su enfoque en la ICHD-3 al prescindir de la clínica del dolor como criterio diagnóstico. Ahora se describe como crisis recurrentes episódicas de dolor y/o malestar abdominal o náuseas y/o vómitos, cuyos síntomas se presentan de forma esporádica, crónica o en intervalos predecibles. Debemos saber que dentro del trastorno gastrointestinal recurrente hay varios subgrupos clínicos y solo 2 de ellos suelen asociarse a migraña [1,6]. Es complicado determinar su etiología puesto que aparece como resultado de la interacción de múltiples factores: genéticos, ambientales y psicosociales [7].

Los subgrupos asociados a migraña son:

1. Síndrome de vómitos cíclicos (SVC).
2. Migraña abdominal.

Clínica. Cuando hablamos del trastorno gastrointestinal recurrente, desde el punto de vista del dolor abdominal recurrente (DAR) como era antes conocido, nos encontramos que constituye un trastorno de la infancia que se define por episodios de dolor abdominal de repetición (en tres o más ocasiones) en los últimos 3 meses, de una intensidad tan severa que llega a dificultar la realización de las actividades cotidianas del niño [7-10]. Los episodios deben estar bien delimitados, permaneciendo asintomáticos en los periodos intercrisis [8,10,11]. Esta enfermedad se objetiva en un 10-20 % de la población pediátrica, siendo más frecuente en mujeres en edad prepuberal [7,8,10,11]. El dolor puede acompañarse de síntomas vagales tales como náuseas, vómitos, sudoración, palpitaciones, palidez o rubor, y de otros signos como febrícula o cefalea, incluso somnolencia residual tras el cuadro [7-9,11].

Tabla 2. Trastornos digestivos funcionales pediátricos: neonato y niño pequeño. Criterios Roma IV.

G1	Regurgitación del lactante
G2	Síndrome de rumiación
G3	Síndrome de vómitos cíclicos
G4	Cólico del lactante
G5	Diarrea funcional
G6	Disquecia del lactante
G7	Estreñimiento funcional

Diagnóstico. Los criterios diagnósticos según la ICHD-3 son:

1. Al menos 5 crisis con episodios distintivos de dolor o malestar abdominales, náuseas o vómitos.
2. Exploración y evaluación gastrointestinal normal.
3. No atribuible a otro trastorno.

Debido al punto tres de los criterios diagnósticos, lo primero que debemos hacer ante este cuadro clínico es excluir una causa orgánica [6-11]. Dentro de los trastornos gastrointestinales recurrentes no orgánicos que afectan la calidad de vida, hay diferentes presentaciones clínicas y, como hemos mencionado, solo 2 de ellas (el SVC y la migraña abdominal) forman parte de los síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña en la actualidad. Según estas presentaciones clínicas, se divide a los pacientes en subgrupos, que se basan principalmente en los criterios Roma (última revisión del 2016 criterios pediátricos Roma IV) [6], que además se dividen, según la edad, en dos grandes grupos: menores de 4 años y de 4 a 18 años (Tablas 2 y 3). Dentro del grupo de menores de 4 años se encuentra solamente el SVC (hay que destacar que la cefalea es difícil de determinar en niños pequeños) [1,6]. En el grupo entre 4 y 18 años encontramos tanto el SVC como la migraña abdominal [6].

Tabla 3. Trastornos digestivos funcionales pediátricos en el niño mayor de 4 años y adolescente. Criterios Roma.

H1 Trastornos de náuseas y vómitos funcionales	Síndrome de vómitos cíclicos (H1a)	Náuseas funcionales y vómitos funcionales (H1b)	Síndrome de rumiación (H1c)	Aerofagia (H1d)
H2 Trastornos de dolor abdominal funcional	Dispepsia funcional (H2a)	Síndrome de intestino irritable (H2b)	Migraña abdominal (H2c)	Dolor abdominal funcional no especificado de otra forma (H2d)
H3 Trastornos funcionales de la defecación	Estreñimiento funcional (H3a)		Incontinencia fecal no retentiva (H3b)	

Tratamiento. El principal objetivo es la exclusión de causa orgánica, que suele ser un gran alivio para pacientes y padres. Al tratarse de un problema funcional que altera de forma importante la calidad de vida y que dentro de los factores predisponentes y agravantes uno de los más importantes es el psicológico, la atención a la salud mental de todo el núcleo familiar será una de nuestras prioridades. No se ha demostrado que el tratamiento con procinéticos, probióticos o antiespasmódicos gastrointestinales sea efectivo, siendo la terapia cognitivo conductual la que ha demostrado el mejor beneficio [10,11].

Pronóstico. El pronóstico a largo plazo estudiado en la serie de J. Apley sugiere que un tercio de los pacientes no experimenta dolor al llegar a la edad adulta, un tercio continua con dolor y un tercio de los pacientes desarrollan otros síntomas como cefalea. Casi todos llevan vidas sin restricciones [7].

SÍNDROME DE VÓMITOS CÍCLICOS

Definición. El síndrome de vómitos cíclicos (SVC) se caracteriza por episodios agudos, estereotipados y recurrentes de náuseas intensas con vómitos incoercibles, de duración variable (de horas a días). Tanto niños como adultos se ven afectados, aunque la presentación clínica y la evolución natural varían con la edad. El SVC pediátrico se considera una condición relacionada con la migraña, ya que evoluciona a esta en una cuarta

parte de los pacientes y existe una alta prevalencia familiar de migrañas. En un estudio retrospectivo [12], un 85% de los pacientes con SVC presentaban otros síndromes episódicos asociados a migraña y un 79% de estos pacientes cumplía criterios de migraña. La etiopatogenia es desconocida, pero es probable que sea multifactorial e involucre vías metabólicas, enzimopatías, alteraciones neurológicas y digestivas. El SVC podría estar infradiagnosticado dada una prevalencia estimada entre 0,5% y 1,9%. Estas variaciones pueden diferir según los criterios diagnósticos empleados.

Clínica. El SVC se caracteriza por vómitos paroxísticos y náuseas intensas recurrentes, con períodos intercrisis asintomáticos. Los pacientes pueden asociar otros síntomas como una gran palidez, abdominalgia, cefalea o sonofobia y fotofobia. Este síndrome comienza a manifestarse de media sobre los 5 años, es algo más frecuente en niñas (57:43) y se resuelve unos 10 años más tarde, alrededor de la adolescencia [13]. Hasta el 75% de los niños presentan síntomas durante la noche o al inicio de la mañana que duran varias horas o días, aunque raramente más de 72 horas [14]. Se han identificado cuatro fases: prodrómica, emética, fase de recuperación e interepisódica. Alrededor del 90% de los pacientes experimenta una fase prodrómica que se caracteriza, principalmente, por signos y síntomas de disfunción autonómica como palidez, sudoración, letargo, sofocos y, rara vez, cambios de temperatura y babeo. Por lo general, ocurre unas pocas horas antes del inicio del vómito

y puede parecerse a un ataque de pánico; esta fase premonitoria es similar a la de un ataque de migraña. El dolor abdominal se describe tanto en la fase prodrómica como en las demás. Este patrón temporal distintivo de comienzo y final, caracterizado por cuatro fases, es esencial para el diagnóstico. En aproximadamente tres cuartas partes de los pacientes, se pueden identificar factores estresantes recurrentes que preceden a los episodios de SVC. La fase emética se caracteriza por un vómito intenso, tipo proyectil, con un promedio de 6 veces/hora en el punto máximo (primera hora), que a menudo conduce a una deshidratación significativa. El vómito suele ser bilioso y está asociado a otros síntomas gastrointestinales, como dolor abdominal, arcadas, anorexia, náuseas incapacitantes y diarrea. La disfunción autonómica puede exacerbarse durante esta fase junto con otros síntomas neurológicos de carácter migrañoso y vértigo. La somnolencia y el sueño profundo son típicos de la fase de recuperación; posteriormente, los niños comienzan a tolerar los alimentos y las bebidas con remisión de las náuseas y recuperación del apetito. Después de la crisis, los niños regresan al estado de salud basal (fase interepisódica) [15].

Diagnóstico. Las clasificaciones NASPGHAN y Roma IV son las que se utilizan mayoritariamente en la literatura pediátrica. La ICDH-3 nos señala como criterios diagnósticos [1]:

- A. Al menos cinco crisis de náuseas y vómitos que cumplen los criterios B y C.
- B. Estereotipados en el paciente, de carácter recurrentes y con una periodicidad predecible.
- C. Todos los siguientes:
 - 1. Náuseas y vómitos que ocurren al menos cuatro veces por hora
 - 2. Las crisis se prolongan durante más de 1 hora y hasta 10 días.
 - 3. Las crisis aparecen con una separación de al menos 1 semana
- D. Ausencia total de síntomas entre crisis.

La guía NASPGHAN y la ICHD-3 requieren un mínimo de cinco ataques de náuseas y vómitos intensos para el diagnóstico, mientras que con los criterios de Roma IV bastan dos episodios, por lo que se adelanta la posibilidad de iniciar tratamiento.

Tratamiento. El manejo de SVC requiere una terapia personalizada que tenga en cuenta la frecuencia y la gravedad de los ataques, frente a los posibles efectos secundarios del tratamiento.

El manejo terapéutico de la fase aguda es sintomático y de soporte, destinado a corregir los déficits de líquidos y electrolitos, proporcionar terapia antiemética, analgésicos y sedación para aliviar las náuseas, los vómitos y el dolor persistentes. Además, la intervención temprana durante la breve fase prodrómica puede usarse para intentar mitigar el ataque. El objetivo del tratamiento a largo plazo debe orientarse a reducir el número y la severidad de los episodios y ayudar a los pacientes a afrontar su situación incapacitante. Se puede considerar el tratamiento profiláctico cuando las crisis son frecuentes (más de 1 o 2 al mes) y severas (requieren ingreso hospitalario o duran días). La administración diaria de medicamentos tiene que sopesar los potenciales efectos adversos [14]. Se considera el tratamiento con ciproheptadina como primera elección en niños menores de 5 años y la amitriptilina en los mayores de 5. El propranolol se postula como segunda línea de tratamiento a cualquier edad.

MIGRAÑA ABDOMINAL

Definición. Cuadro clínico dentro de los trastornos gastrointestinales recurrentes en la ICDH-3. A pesar de ser cuestionada su existencia hasta hace poco, su inclusión se ha basado en que la evidencia reciente sugiere que el dolor abdominal episódico en ausencia de cefalea puede deberse a fenómenos migrañosos [1,16], ha sido también reconocido por la comunidad de gastroenterología e incluido en los Criterios Roma [6].

Clínica: Se caracteriza por dolor abdominal en línea media, en general mal definido, de intensidad

moderada a grave, que se presenta en la población pediátrica y que puede asociar síntomas vasomotores, náuseas y vómitos; dura de 2 a 72 horas, con períodos intercrisis asintomáticos. La cefalea no aparece durante los episodios [1,16].

Diagnóstico. Nos guiamos por los criterios diagnósticos de la ICDH-3[1]:

- A. Al menos cinco crisis de dolor abdominal que cumplan los criterios B y D.
- B. Dolor que cumple por lo menos dos de las siguientes tres características:
 - 1. Localización medial, periumbilical o de localización mal definida.
 - 2. Calidad sorda o solo dolor.
 - 3. Intensidad moderada o fuerte
- C. Al menos dos de los siguientes cuatro síntomas asociados:
 - 4. Anorexia
 - 5. Náuseas
 - 6. Vómitos
 - 7. Palidez
- D. Los episodios duran de 2 – 72 horas sin tratamiento o sin tratamiento eficaz.
- E. Ausencia total de síntomas entre las crisis
- F. No atribuible a otro trastorno.

Tratamiento. El primer objetivo es la exclusión de otras patologías, médicas o quirúrgicas, y determinar la presencia de síntomas y signos de alarma como pérdida de peso, diarrea crónica, no ganancia ponderal con afectación del crecimiento, hematemesis, fiebre, dolor de otra localización diferente a la línea media, como por ejemplo fosa ilíaca derecha; ante los cuales sería necesaria la realización de pruebas complementarias, todo ello dependiendo de la gravedad de estos signos [16,17]. Una vez completada la exclusión, tenemos que el tratamiento se basa en la profilaxis y el tratamiento abortivo de la crisis.

Para la profilaxis hay medidas generales para modificar el estilo de vida como: consumir fibra en la noche para evitar la hipoglicemia al despertar,

dieta baja en lactosa y en aminos, sin embargo todo esto tiene limitada evidencia [17]. Medidas más específicas se basan en la identificación de desencadenantes particulares de las crisis, para que el paciente y su entorno los evite [16]. En algunos casos podría ser necesario implementar tratamiento médico profiláctico [16].

Durante la crisis se recomienda iniciar el tratamiento con la analgesia básica como paracetamol o antiinflamatorios no esteroideos, al ser una alternativa segura y efectiva en migraña, además de ello, se deben tratar los síntomas asociados que se presenten, náuseas y vómitos principalmente [16].

El uso de triptanes, aunque efectivos en la migraña, no está claro en la migraña abdominal [18].

Pronóstico. Un seguimiento de 10 años, ha mostrado que el 40% de los niños continuarán con síntomas hasta los últimos años de adolescencia y más del 70% desarrollará migraña en su vida adulta [19]

VÉRTIGO PAROXÍSTICO BENIGNO

Definición. El vértigo paroxístico benigno (VPB) se caracteriza por ataques de vértigo espontáneos, recurrentes y autolimitados en niños sin ninguna otra patología. Descrito por primera vez por Basser en 1964, en 1967, se asoció con la migraña por Fenichel [20]. Se cree que es, en la actualidad, la causa de vértigo más frecuente en la infancia [2,3].

Terminología: el comité de clasificación de trastornos vestibulares de la Sociedad Bárány, ha propuesto en su documento de consenso, reemplazar el término vértigo paroxístico benigno por vértigo recurrente de la infancia así como incluir los diagnósticos de migraña vestibular de la infancia y probable migraña vestibular de la infancia, basándose en los siguientes motivos [2]:

- En la clasificación internacional, el término paroxístico está reservado para vértigos de una duración menor a 1 minuto (aproximadamente).

- Para la definición y diagnóstico de VPB, no encontramos la migraña como requerimiento, sin embargo, se infiere la posibilidad de ser un precursor de migrañas en el paciente. Por lo tanto, al usar un espectro de clasificación de los pacientes que incluyan síntomas específicos relacionados con la migraña se pueden identificar subgrupos de interés para seguir su evolución en el tiempo.
- Se han propuesto numerosos criterios diagnósticos del VPB que promueven una gran heterogeneidad en el diagnóstico, dificultando así la realización de metanálisis.

Clínica. Habitualmente se trata de ataques sin aviso previo de vértigo giratorio, que suele estar asociado a síntomas como náuseas, vómitos, palidez, miedo, desequilibrio, ataxia y/o nistagmo, que se resuelven rápidamente, generalmente en minutos, y que una vez han cedido los síntomas, el paciente continúa con su actividad normal sin secuelas y sin período poscrítico [5]. Basser, originalmente lo describió como una condición que inicia antes de los 4 años y se suele resolver de forma espontáneo entre los 8 y los 10 años, sin embargo, en la actualidad, es controvertido la inclusión de la edad para el diagnóstico.

Diagnóstico. Al ser una patología que en su mayoría afecta a niños pequeños, la anamnesis es habitualmente realizada a los padres quienes suelen describir la actitud y las acciones del paciente, siendo muy difícil que describan las sensaciones que presenta más allá del miedo y el nerviosismo, también es muy frecuente que el niño tenga muchas dificultades para contarlos, por lo tanto es indispensable guiar a los padres sobre lo que tienen que observar durante estos episodios, sobre todo mirarle a los ojos, inclusive podemos pedir que le graben los ojos y también que graben sus movimientos, esto nos puede servir de una ayuda importante en el diagnóstico.

Los criterios diagnósticos de la ICDH-3 son[1]:

- A. Al menos 5 ataques que cumplan los criterios B y C.
- B. Vértigo que inicia de forma súbita, con máxima sintomatología al empezar y que se resuelve de forma espontánea en minutos u horas sin pérdida de conciencia.
- C. Presentar al menos 1 de los siguientes síntomas asociados:
 - a. Nistagmo
 - b. Ataxia
 - c. Vómitos
 - d. Palidez
 - e. Miedo
- D. Examen neurológico, audiométrico y de funcionalidad vestibular normales entre los ataques.
- E. Que no se pueda atribuir a ninguna otra patología.

Mientras que los criterios para vértigo recurrente de la infancia en el consenso de la Sociedad Bárány son [2]:

- A. Al menos 3 episodios con síntomas vestibulares de moderada a gran intensidad, con una duración entre 1 minuto y 72 horas.
- B. Que no presente ninguno de los criterios diagnósticos de los puntos B y C de migraña vestibular de la infancia (es decir, no tener antecedentes de migraña con o sin aura, ni asociar sintomatología migrañosa en el 50% o más de los episodios)
- C. Edad menor a 18 años.
- D. Que no se pueda atribuir a otra patología.

Aunque los criterios entre uno y otro consenso son diferentes, no son excluyentes entre sí y más bien podrían complementarse. Sin embargo, todo esto nos hace ver que aún queda un recorrido para la unificación.

Ambas guías terminan con la importancia de la exclusión de otras patologías, lo que nos lleva a otra área con necesidad de consenso, ya que el protocolo o batería de pruebas a las que son sometidos los pacientes, varía enormemente de un centro a otro, inclusive de un profesional a otro y

suelen convertir al VPB, en algunos casos, en un diagnóstico de exclusión.

Tratamiento. Las recomendaciones terapéuticas son escasas debido a la falta de estudios controlados con placebo [2]. Por ello la clasificación impulsada por la Sociedad Bárány cobra importancia para poder determinar el grupo de pacientes que podrían beneficiarse de tratamientos determinados, como antimigrañosos entre otros. Explicar a los padres el desarrollo autolimitado y la benignidad del cuadro, es con frecuencia suficiente para que el tratamiento pase a un segundo plano [21].

Además se ha visto que, aunque de forma espontánea hay una reducción de la frecuencia de las crisis que lleva a la remisión, la inclusión de una o más medidas profilácticas como el ejercicio habitual, la adecuada hidratación, higiene del sueño, estrategias activas de relajación y la dieta adecuada con toma de complementos nutricionales si es necesario (como magnesio), llevan a la reducción de hasta una 0.9 de crisis por mes (al parecer de forma independiente al tipo o número de medidas tomadas) [21].

Pronóstico. Como se ha descrito, su curso es benigno y autolimitado. Una importante parte de los expertos coinciden en que el VPB es un muy probable precursor de migraña por lo que se recomienda su seguimiento a largo plazo para valorar su evolución, así como el aviso a los padres y/o tutores sobre los posibles desenlaces futuros [4].

TORTÍCOLIS PAROXÍSTICA BENIGNA

Definición. La tortícolis paroxística benigna (TPB) es una entidad clínica poco frecuente que fue descrita por primera vez en 1969 por Snyder en una serie de 12 casos infantiles [22]. Se trata de un trastorno del movimiento de la infancia que consiste en episodios recurrentes de distonías cervicales que pueden asociarse a otros síntomas (irritabilidad, palidez, náuseas, vómitos y ataxia), siendo los periodos intercrisis asintomáticos [23,24]. Su inicio suele darse en los primeros meses de vida, usualmente antes de los 3 [25], y es predominante en el sexo femenino [22,24]. Se describen dos formas

distintas: paroxística y periódica, siendo esta última la más frecuente. La variante paroxística se caracteriza por episodios de minutos de duración que se acompañan frecuentemente de signos oculomotores; mientras que la variante periódica se presenta como crisis que pueden durar de varias horas a días [24,26]. Su fisiopatología se desconoce, aunque es posible que haya mecanismos de disfunción vestibular (en el laberinto o en las vías vestibulo-cerebelosas), inmadurez del sistema nervioso central (SNC) y factores genéticos involucrados [26]. Se han descrito posibles asociaciones con mutaciones en el cromosoma 19, destacando el gen que codifica para la subunidad α 1A del canal de calcio dependiente de voltaje en las neuronas (CACNA1A) [22]. Estas mutaciones son más habituales en personas con antecedentes familiares de migraña hemipléjica, ataxia episódica o síndrome de desviación paroxística de la mirada hacia arriba [5].

Clínica. Se caracteriza por episodios recurrentes e indoloros de laterocolis, retrocolis o tortícolis, que pueden asociar una torsión homolateral del tronco y extensión unilateral de los miembros inferiores. Es frecuente que se acompañe de irritabilidad, palidez, náuseas, vómitos y ataxia (pudiendo ser esta última el síntoma predominante o el único, especialmente después de varios episodios); e incluso de rotación ocular externa, ptosis homolateral o hipotonía [25,26]. La clínica suele aparecer al despertar, con factores desencadenantes como los cambios posturales, el cansancio o el frío [25]. La frecuencia de las crisis es variable (semanal o mensual), con tendencia a la disminución progresiva tanto de intensidad como de frecuencia. Los periodos de intercrisis son asintomáticos [22].

Diagnóstico. El diagnóstico de la TPB es clínico, siendo fundamental una anamnesis detallada de los episodios y un seguimiento evolutivo hasta que desaparezcan por completo [22]. Los criterios diagnósticos descritos en la ICHD-3 son los siguientes[1,5]:

- A. Episodios recurrentes en lactantes y niños que cumplen criterios B y C.

- B. Inclínación de la cabeza hacia cualquier lado que remite espontáneamente después de minutos o días.
- C. Presencia de al menos uno de los siguientes síntomas:
 - a. Palidez
 - b. Irritabilidad
 - c. Malestar
 - d. Vómitos
 - e. Ataxia
- D. Exploración neurológica normal entre episodios.
- E. Que no se pueda atribuir a otra patología.

Se debe completar el diagnóstico con la realización de estudios complementarios: resonancia magnética cerebral y cervical, estudio oftalmológico y electroencefalograma, que no deben arrojar hallazgos patológicos [25]. La secuenciación genética es una herramienta complementaria diagnóstica especialmente útil, sobre todo en aquellos casos que presenten antecedentes familiares de interés (migraña hemipléjica, ataxia episódica o síndrome de desviación paroxística de la mirada hacia arriba) [27]. El diagnóstico diferencial debe incluir la epilepsia, los tumores de fosa posterior, el síndrome de Sandifer, la patología de la columna cervical, traumatismos, infecciones regionales, anomalías oculares y la distonía yatrogénica [25].

Tratamiento. No existe un tratamiento específico para la TPB capaz de controlar y prevenir las crisis, siendo la principal arma terapéutica informar al niño y a la familia sobre la historia natural de esta enfermedad, cómo son sus crisis y el carácter autolimitado del cuadro [22]. Según la literatura, en las crisis agudas pueden utilizarse distintos fármacos como ibuprofeno, paracetamol, ciproheptadina o difenhidramina; pero su eficacia es controvertida, por lo que el tratamiento irá encaminado a paliar síntomas como vómitos, irritabilidad u otros asociados al cuadro. En cuanto a la terapia no farmacológica, es beneficioso un

ambiente tranquilo y oscuro, una correcta higiene del sueño, reposo y masajes. El topiramato es un antiepiléptico utilizado en la prevención de las crisis de la TPB, cuya efectividad es controvertida. En la misma línea y controversia se pueden administrar la ciproheptadina, la acetazolamida y la difenhidramina. Una dieta equilibrada, un ambiente favorable y tratamientos fisioterapéuticos y osteopatas, pueden ayudar a disminuir la frecuencia de los episodios [28].

Pronóstico. En la mayoría de los casos, la TPB comienza antes de los 3 meses de edad, de hecho en el 75% la clínica se inicia en los primeros 7 meses y en el 95% en los primeros 4 meses [24] (aunque puede aparecer desde la primera semana hasta los 30 primeros meses) y desaparece espontáneamente antes de los 5 años, sin secuelas [25]. Un tercio de los niños desarrolla un síndrome periódico de la infancia (dolor abdominal recurrente [el más frecuente], vómitos cíclicos o vértigo paroxístico benigno) o una migraña (en especial la migraña con aura del tronco del encéfalo) [12]. El carácter episódico, la presencia de un factor desencadenante y la ausencia de una causa estructural, refuerzan la asociación de la TPB a la migraña y sugieren que se trata de una canalopatía [26]. Al inicio, los episodios son frecuentes y regulares. Posteriormente, hay una disminución en el número de los episodios hasta su resolución espontánea. A pesar de ser una patología de carácter transitorio, afecta tanto a la calidad de vida de los niños como de las familias. Para conocer dicho impacto, se ha utilizado el cuestionario de calidad de vida infantil ITQoL (*Infant Toddler Quality of Life Questionnaire*) donde se evidencia menor calidad de vida en varios ítems, como la percepción general de la salud, satisfacción con el crecimiento y desarrollo o la cohesión familiar. Cabe destacar que la principal preocupación parental se relaciona con un supuesto retraso en el desarrollo, sobre todo en el motor; pero, con el paso del tiempo, este hallazgo también presenta un carácter temporal [5,27].

CONCLUSIONES

Los síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña se encuentran dentro de la tercera edición de la *International Classification of Headache Disorders* (ICHD-3) como una subcategoría del diagnóstico de migraña.

Estos síndromes se dividen en tres grupos: trastorno gastrointestinal recurrente, vértigo paroxístico benigno de la infancia y tortícolis paroxística benigna de la infancia.

Dentro de los trastornos gastrointestinales recurrente hay muchas patologías, sin embargo, se asocian a migraña el síndrome de vómitos cíclicos y la migraña vestibular.

Todos estos síndromes tienen unos criterios, que en su totalidad incluyen la exclusión de otros diagnósticos diferenciales, que por lo tanto debemos conocer para poder sospechar y realizar las pruebas pertinentes.

El vértigo paroxístico benigno de la infancia está en un momento de transición puesto que se espera que se adopte la nueva terminología expuesta por la Sociedad Bárány.

Es necesario mejorar la unificación de criterios y de protocolos de actuación y diagnóstico en las condiciones expuestas.

Estas patologías en general son de evolución benigna y autolimitada, sin embargo, debido a la naturaleza dependiente y frágil de la población que las sufre, su repercusión social suele ser tan importante como la individual, haciendo que el diagnóstico e identificación sean en realidad el principal tratamiento de una de las consecuencias más importantes de estos síndromes como lo es la angustia y ansiedad familiar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2018 Jan;38(1):1-211. DOI: <https://doi.org/10.1177/0333102417738202>
2. van de Berg R, Widdershoven J, Bisdorff A, Evers S, Wiener-Vacher S, Cushing SL, et al. Vestibular Migraine of Childhood and Recurrent Vertigo of Childhood: Diagnostic criteria consensus document of the Committee for the classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vestib Res*. 2021;31(1):1-9. DOI: <https://doi.org/10.3233/VES-200003>
3. Gioacchini FM, Alicandri-Ciuffelli M, Kaleci S, Magliulo G, Re M. Prevalence and diagnosis of vestibular disorders in children: a review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78(5):718-24. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.02.009>
4. Batuecas-Caletrío A, Martín-Sánchez V, Cordero-Civantos C, Guardado-Sánchez L, Marcos MR, Fabián AH, et al. Is benign paroxysmal vertigo of childhood a migraine precursor? *Eur J Paediatr Neurol*. 2013;17(4):397-400. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2013.01.006>
5. Brodsky J, Kaur K, Shoshany T, Lipson S, Zhou G. Benign paroxysmal migraine variants of infancy and childhood: Transitions and clinical features. *Eur J Paediatr Neurol*. 2018;22(4):667-73. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2018.03.008>
6. Blesa Baviera LC. Trastornos digestivos funcionales pediátricos. Criterios Roma IV. Curso de Actualización Pediatría. 2017;2017:99-114. Disponible en: https://www.aepap.org/sites/default/files/099-114_criterios_roma_iv.pdf. [Citado el 29/10/2023].
7. Scott RB. Recurrent abdominal pain during childhood. *Can Fam Physician*. 1994;40:539-42, 545-7.
8. Pérez A, Martínez M, Pineda M. Dolor abdominal recurrente. En: *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición En Pediatría*. 2002. p. 37-45. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/4-DAR.pdf>. [Citado el 29/10/2023].
9. Reust CE, Williams A. Recurrent abdominal pain in children. *Am Fam Physician*. 2018;97(12):785-93.
10. Quek SH. Recurrent abdominal pain in children: a clinical approach. *Singapore Med J*. 2015;56(3):125-8; quiz 132. DOI: <https://doi.org/10.11622/smedj.2015038>

11. Devanarayana NM, Rajindrajith S, De Silva HJ. Recurrent abdominal pain in children. *Indian Pediatr.* 2009;46(5):389–99.
12. Moavero R, Papetti L, Bernucci MC, Cenci C, Ferilli MAN, Sforza G, et al. Cyclic vomiting syndrome and benign paroxysmal torticollis are associated with a high risk of developing primary headache: A longitudinal study. *Cephalalgia* . 2019;39(10):1236–40. DOI: <https://doi.org/10.1177/0333102419844542>
13. Li BUK, Misiewicz L. Cyclic vomiting syndrome: a brain–gut disorder. *Gastroenterol Clin North Am.* 2003;32(3):997–1019. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0889-8553\(03\)00045-1](https://doi.org/10.1016/s0889-8553(03)00045-1)
14. Li BUK. Managing cyclic vomiting syndrome in children: beyond the guidelines. *Eur J Pediatr.* 2018;177(10):1435–42. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00431-018-3218-7>
15. Raucci U, Borrelli O, Di Nardo G, Tambucci R, Pavone P, Salvatore S, et al. Cyclic Vomiting Syndrome in children. *Front Neurol* . 2020;11:583425. DOI: <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.583425>
16. Naphthali K, Koloski N, Talley NJ. Abdominal migraine. *Cephalalgia* . 2016;36(10):980–6. DOI: <https://doi.org/10.1177/0333102415617748>
17. Irwin S, Barmherzig R, Gelfand A. Recurrent gastrointestinal disturbance: Abdominal migraine and cyclic vomiting syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2017;17(3):21. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11910-017-0731-4>
18. Ls E, Mo H. The use of triptans for pediatric migraines. *Paediatric drugs.* 2010;(6). DOI: <https://doi.org/10.2165/11532860-000000000-00000>
19. Dignan F, Abu-Arafah I, Russell G. The prognosis of childhood abdominal migraine. *Arch Dis Child.* 2001 May;84(5):415-8. DOI: <https://doi.org/10.1136/adc.84.5.415>
20. Fenichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr.* 1967;71(1):114–5. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(67\)80239-7](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(67)80239-7)
21. Dunker K, Schnabel L, Grill E, Filippopoulos FM, Huppert D. Recurrent Vertigo of Childhood: Clinical features and prognosis. *Front Neurol.* 2022;13:1022395. DOI: <https://doi.org/10.3389/fneur.2022.1022395>
22. Fernandez-Espuelas C, Manjon-Llorente G, Pinillos-Pison R, Garcia-Oguiza A, Pena-Segura JL, Lopez-Pison J. Benign paroxysmal torticollis. Our experience gained over a 15-year period. *Rev Neurol.* 2006;43(6):335–40.
23. Spiri D, Rinaldi VE, Titomanlio L. Pediatric migraine and episodic syndromes that may be associated with migraine. *Ital J Pediatr.* 2014;40(1):92. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13052-014-0092-4>
24. Benito-Orejas JI, Melero-González A, Vázquez-Martín S. Torticollis paroxístico benigno infantil (TPBI). *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja.* 2015;6(23):185–92.
25. Fernández-Alvarez E. Transient benign paroxysmal movement disorders in infancy. *Eur J Paediatr Neurol.* 2018;22(2):230–7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2018.01.003>
26. Mosca S, Martins J, Temudo T. Transient benign paroxysmal movement disorders in infancy. *Rev Neurol.* 2022;74(4):135–40. DOI: <https://doi.org/10.33588/rn.7404.2021326>
27. Danielsson A, Anderlid B-M, Stödberg T, Lagerstedt-Robinson K, Klackenberg Arrhenius E, Tedroff K. Benign paroxysmal torticollis of infancy does not lead to neurological sequelae. *Dev Med Child Neurol.* 2018;60(12):1251–5. DOI: <https://doi.org/10.1111/dmcn.13939>
28. Greene KA, Lu V, Luciano MS, Qubty W, Irwin SL, Grimes B, et al. Benign paroxysmal torticollis: phenotype, natural history, and quality of life. *Pediatr Res* . 2021;90(5):1044–51. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41390-020-01309-1>

ANEXO 1

Tabla 1. Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña. Resultados de la revisión bibliográfica.

Autor y año de publicación	Período de estudio	VARIABLES DE INTERÉS
International Headache Society (2018) [1]		Criterios diagnósticos de las patologías desarrolladas en el artículo.
Van de Berg R et al. (2021) [2]		Clínica, prevalencia, nueva terminología y criterios diagnósticos del vértigo paroxístico benigno de la infancia y la migraña vestibular de la infancia.
Gioacchini FM et al. (2014) [3]		Prevalencia de las patologías asociadas a mareo y vértigo en la infancia.
Batuecas-Caletrío et al. (2013) [4]	1991 - 2012	Prevalencia de migraña en paciente con vértigo paroxístico benigno de la infancia.
Brodsky J et al. (2018) [5]	2012 - 2016	Relaciona la transición de vértigo paroxístico benigno de la infancia y torticólis paroxística benigna a migraña vestibular
Blesa Baviera LC (2017) [6]	Revisión de la última actualización desde 2006	Criterios Roma IV
Scott RB (1994) [7]	Seguimiento de 1000 niños en edad escolar	Diferencias entre trastorno orgánico y funcional basándose principalmente en la clínica y pruebas de laboratorio.
Pérez A et al. (2002) [8]	1989 - 2002	Prevalencia, criterios diagnósticos, formas clínicas y tipos de abordajes terapéuticos a seguir.
Reust CE (2018) [9]	2003 - 2018	Prevalencia, clínica, criterios y algoritmo diagnósticos, tipos de pruebas diagnósticas posibles y recomendaciones para el manejo clínico.
Quek SH (2015) [10]		Prevalencia de la enfermedad, criterios diagnósticos, posibles etiologías orgánicas y signos de alarma para descartar patología funcional.
Devanarayana NM et al. (2009) [11]	1958 - 2009	Refleja los resultados de 3 estudios en Asia. Describe la prevalencia, los criterios diagnósticos, expone los criterios Roma, a etiología, los signos de alarma y algunas medidas terapéuticas.
Moavero R et al. (2019) [12]		Asociación de síndrome de vómitos cíclicos y torticólis paroxística benigna con cefalea en la edad adulta
Li BU et al. (2003) [13]		Prevalencia, clínica, diagnóstico, pruebas complementarias y tratamiento
Li BUK (2018) [14]		Manejo clínico terapéutico del síndrome de vómitos cíclicos
Raucci U et al. (2020) [15]		Prevalencia de la enfermedad, clínica, diagnóstico diferencial, manejo clínico y terapéutico.
Naphthali K et al. (2016) [16]		Prevalencia, diagnóstico, pronóstico y posibles manejos terapéuticos.
Irwin S et al. (2017) [17]		Prevalencia, criterios diagnósticos y abordaje terapéutico.
Lea S Eiland y Melissa O. Hunt (2010) [18]		Abordaje terapéutico de la migraña en pediatría.
F Dignan et al. (2001) [19]	1991 - 2003	Pronóstico de la migraña abdominal.
Dunker K et al. (2022) [21]	2016 - 2022	Pronóstico a mediano y largo plazo.
Fernández-Espuelas C et al. (2006) [22]	1990 - 2005	Prevalencia, características de la población afectada, clínica, pruebas complementarias.
Spiri D et al. (2014) [23]		Criterios diagnósticos, posibles tratamientos.
Benito-Orejas JI et al (2006) [24]		Prevalencia, características de la población, clínica.
Fernández-Alvarez E et al. (2018) [25]		Presentación, diagnóstico y manejo de la clínica.

SÍNDROMES EPISÓDICOS QUE PUEDEN ASOCIARSE A LA MIGRAÑA
CHAVES-ARAÚJO R, FERNÁNDEZ-NAVA MJ, VILLAOSLADA-FUENTES R ET AL.

Autor y año de publicación	Período de estudio	VARIABLES DE INTERÉS
Mosca S et al. (2022) [26]		Síntomas, hallazgos en la exploración y manejo clínico.
Danielsson A et al. (2018) [27]	1998 -2005 2005 - 2007 2014 - 2015	Presentación clínica, diagnóstico, pruebas complementarias.
Greene KA et al. (2021) [28]		Presentación clínica, posibles tratamientos.