

# Migraña

Susana Boronat, MD, PhD



# Migraña en pediatria

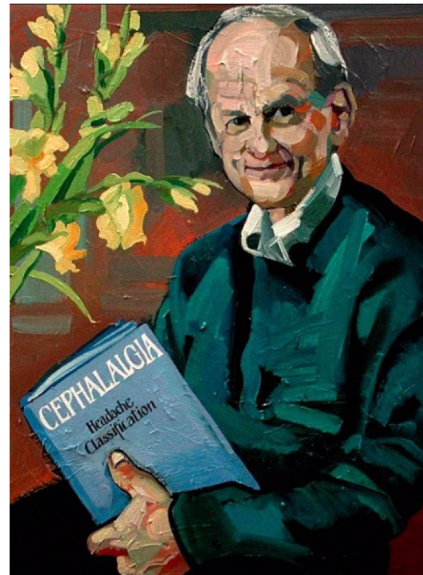
- 15% población infantil!!! Más frecuente en mujeres en edad fértil
- Enfermedad crónica, de manifestación paroxística. Frecuencia e intensidad irán variando: empeora en la adolescencia, mejora después de la menopausia
- Clínica cambiante con el desarrollo: equivalentes migrañosos (síndromes periódicos de la infancia)
  - Torticolis paroxístico
  - Vértigo paroxístico
  - Vómitos cíclicos
  - Migraña abdominal
    - Migraña: una de las causas más frecuente de dolor abdominal recurrente
    - En la valoración del dolor abdominal recurrente en la infancia: preguntar siempre por antecedentes de MIGRAÑA
- Terapia:
  - Crisis: buen tratamiento médico: precoz y altas dosis
  - Inter crisis:
    - Estilo de vida
    - Fármacos moduladores



# Ihs classification

## Home

### The International Classification of Headache Disorders 3rd edition



On behalf of the Classification Committee of The International Headache Society I am proud to present the **third edition of the International Classification of Headache Disorders (ICHD-3)**. This follows the publication of **ICHD-3 beta** in 2013. The idea behind the beta version was to promote more field testing before presentation of the final ICHD-3, and this has worked well. There have been excellent field-testing studies published, in migraine with aura, cluster headache, idiopathic intracranial hypertension and trigeminal neuralgia among others. It was, for example, documented that the Appendix criteria for A1.2 *Migraine with aura* were superior to the criteria for 1.2 *Migraine with aura* in the main body of ICHD-3 beta, better distinguishing this disorder from transient ischemic attacks. Field testing of the novel associated features in criterion C1 for 3.1 *Cluster headache*, facial flushing and aural fullness, revealed that they did not add to diagnostic discrimination. Consequently, these symptoms are included only in the Appendix of ICHD-3, where they invite further study. These are

examples of the evidence-based process of disease classification that now underpins all future changes to the *International Classification of Headache Disorders*.



## **1. Migraine**

### **1.1 Migraine without aura**

### **1.2 Migraine with aura**

#### **1.2.1 Migraine with typical aura**

##### **1.2.1.1 Typical aura with headache**

##### **1.2.1.2 Typical aura without headache**

#### **1.2.2 Migraine with brainstem aura**

#### **1.2.3 Hemiplegic migraine**

##### **1.2.3.1 Familial hemiplegic migraine (FHM)**

###### **1.2.3.1.1 Familial hemiplegic migraine type 1 (FHM1)**

###### **1.2.3.1.2 Familial hemiplegic migraine type 2 (FHM2)**

###### **1.2.3.1.3 Familial hemiplegic migraine type 3 (FHM3)**

###### **1.2.3.1.4 Familial hemiplegic migraine, other loci**

##### **1.2.3.2 Sporadic hemiplegic migraine (SHM)**

#### **1.2.4 Retinal migraine**

### **1.3 Chronic migraine**

### **1.4 Complications of migraine**

#### **1.4.1 Status migrainosus**

#### **1.4.2 Persistent aura without infarction**

#### **1.4.3 Migrainous infarction**

#### **1.4.4 Migraine aura-triggered seizure**

### **1.5 Probable migraine**

#### **1.5.1 Probable migraine without aura**

#### **1.5.2 Probable migraine with aura**

### **1.6 Episodic syndromes that may be associated with migraine**

#### **1.6.1 Recurrent gastrointestinal disturbance**

##### **1.6.1.1 Cyclical vomiting syndrome**

##### **1.6.1.2 Abdominal migraine**

#### **1.6.2 Benign paroxysmal vertigo**

#### **1.6.3 Benign paroxysmal torticollis**





## 1.1 Migraine without aura

### Previously used terms:

Common migraine; hemicrania simplex.

### Description:

**En niños: 2 horas**

Recurrent headache disorder manifesting in attacks lasting 4-72 hours. Typical characteristics of the headache are unilateral location, pulsating quality, moderate or severe intensity, aggravation by routine physical activity and association with nausea and/or photophobia and phonophobia.

### Diagnostic criteria:

- A. At least five attacks<sup>1</sup> fulfilling criteria B-D
- B. Headache attacks lasting 4-72 hr (untreated or unsuccessfully treated)<sup>2;3</sup>
- C. Headache has at least two of the following four characteristics:
  - 1. unilateral location **En niños: suele ser bilateral**
  - 2. pulsating quality
  - 3. moderate or severe pain intensity
  - 4. aggravation by or causing avoidance of routine physical activity (eg, walking or climbing stairs)
- D. During headache at least one of the following:
  - 1. nausea and/or vomiting
  - 2. photophobia and phonophobia
- E. Not better accounted for by another ICHD-3 diagnosis.

7/10

*Frecuentemente no refieren náuseas sino mareo*



## 1.2 Migraine with aura

### Diagnostic criteria:

A. At least two attacks fulfilling criteria B and C

B. One or more of the following fully reversible aura symptoms:

1. visual
2. sensory
3. speech and/or language
4. motor
5. brainstem
6. retinal

C. At least three of the following six characteristics:

1. at least one aura symptom spreads gradually over  $\geq 5$  minutes
2. two or more aura symptoms occur in succession
3. each individual aura symptom lasts 5-60 minutes<sup>1</sup>
4. at least one aura symptom is unilateral<sup>2</sup>
5. at least one aura symptom is positive<sup>3</sup>
6. the aura is accompanied, or followed within 60 minutes, by headache

D. Not better accounted for by another ICHD-3 diagnosis.



	Year of introduction for clinical use	Acute or preventive drug	Forms of administration	Type of drug	Mechanism of action	Possible sites of action
Ergotamines*	1926	Acute	Intravenous; nasal spray; oral	5-HT <sub>1B/1D/1F</sub> receptor agonist	Inhibits peptide release	Prejunctional receptors
Triptans	1991	Acute	Nasal spray; oral; sublingual; subcutaneous	5-HT <sub>1B/1D/1F</sub> receptor agonist	Disrupt communication between peripheral and central trigeminovascular neurons	Prejunctional receptors; presynaptic inhibition at the dorsal horn
OnabotulinumtoxinA	2010	Preventive	Intramuscular; subcutaneous	Cleaves intracellular SNARE proteins	Cleaves SNAP25 and prevents adhesion of synaptic vesicles to the cell surface membrane, resulting in inhibition of neuropeptides or neurotransmitter release, and insertion of new receptors	Unmyelinated C-class trigeminovascular meningeal nociceptors; unmyelinated C-class cervicovascular extracranial nociceptors
Monoclonal antibodies†	2018	Preventive	Subcutaneous; intravenous	CGRP-receptor antagonist	Neutralises circulating neuropeptides (or peptide receptor blockade)	Trigeminal ganglion; meningeal nociceptors
Ditans‡	Not yet introduced	Acute	Oral	5-HT <sub>1F</sub> receptor agonist	Inhibits peptide release	Central sites and peripheral prejunctional receptors
Gepants§	Not yet introduced	Acute and preventive	Oral	CGRP-receptor antagonist	Peptide receptor blockade	Trigeminal ganglion; meningeal nociceptors; spinal trigeminal nucleus

5-HT=hydroxytryptamine (serotonin). SNARE=soluble NSF attachment protein receptor. CGRP=calcitonin gene-related peptide. PACAP=pituitary adenylate cyclase-activating peptide. \*Ergotamines are non-selective for 5-HT and are active at adrenergic and other receptor sites. †Anti-PACAP38 monoclonal antibodies are in pre-clinical development and will be administered subcutaneously. Anti-PAC<sub>1</sub> receptor antibodies are awaiting public results from phase II trials. ‡The first ditan (lasmiditan) is expected to be approved by the US Food and Drugs Administration in 2019. §The first gepants (rimegepant and ubrogepant) are expected to be approved by the US Food and Drugs Administration in 2019 or 2020.

**Table 2: Drugs used to treat or prevent migraine with putative sites of action**



# Tratamiento

- **En los ataques:**

- PRECOZ! (1ª hora). Hacer nota para que puedan administrarlo en la escuela
- A dosis altas!

- ANALGÉSICOS:

- *Aspirina, indometacina (Inacid 25 mg/6h), ibuprofeno (sobres con arginina), naproxeno*

- Específicos de migraña: triptanes (>12 años)

- **Zolmitriptan** (Zomig flas 2,5 mg/5 mg (máximo 2 dosis por ataque (separadas al menos 2 horas)). Puede dar mareo/náuseas



- **Tratamiento de base:**

- Indicado si >3 episodios/mes limitantes. Duración **3-6 meses**. Puede valorarse el efecto al mes y medio: EFECTIVO si al menos reduce los episodios a la mitad. Por tanto IMPORTANTE TENER REGISTRO PREVIO

- Niños 6 años-prepuberales: **Flunaricina** (*Sibelium 5 mg/noche*)

- Niños puberales/postpuberales

- **Amitriptilina** (*Tryptizol 10 mg/noche*)

- » Somnolencia

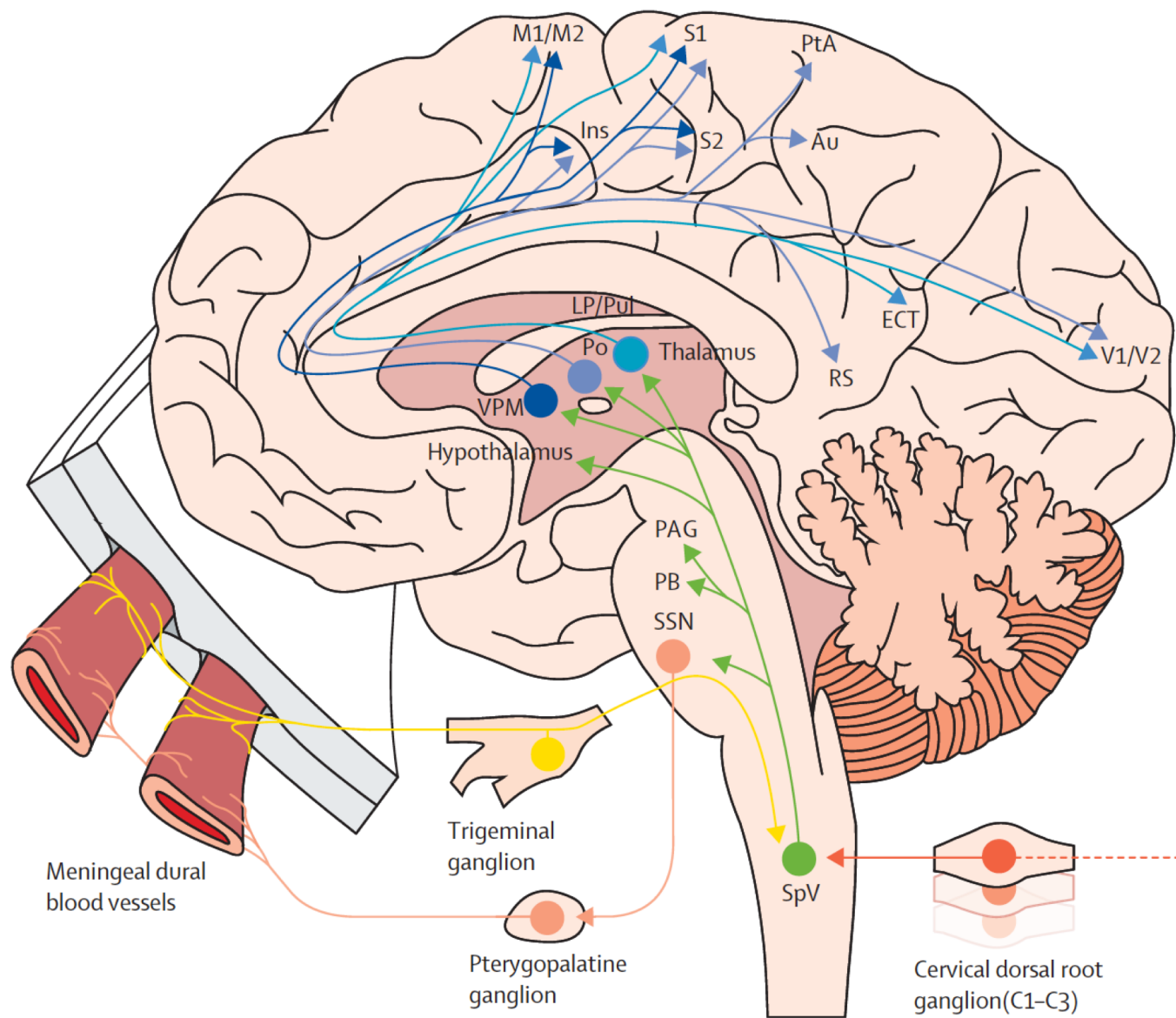
- **Zonisamida** (*Zonegran 25-50-100 mg*): 1 semana 25 mg/noche, 1 semana 50 mg/noche y seguir con 100 mg/noche

- » Evitar en: pacientes con glaucoma/antecedentes de cólico nefrítico

- » Puede dar pérdida de apetito







# Funcionamiento Sant Pau

- 1ª visita. Si diagnóstico claro de MIGRAÑA y exploración y FO normal, No neuroimagen, educación sobre la enfermedad y:
  - Necesita tto de base: se inicia (receta electrónica-2 meses)—renovar en su pediatra si es efectivo, hasta completar 3-6 meses (depende época escolar-estrés...)
  - No necesita tto de base
  - No segunda visita (excepto casos muy refractarios): control por su pediatra / soporte correo

*[cefaleaspedia@santpau.cat](mailto:cefaleaspedia@santpau.cat)*



- MigrAIS dreta

- Pla d'atenció integral a la migranya infantil a AIS dreta. *Inici octubre-2019*

- Prevalença de migranya <18 a: Mínim 15%

- **Assistència** a cefalees:

- Consultes (centralitzades Dra Boronat): 1<sup>a</sup> visita diagnòstica (*no cal neuroimatge, excepte sospita de cefalees simptomàtiques, que són molt rares a la infància*), educativa i tractament
    - Remissió a primària amb:
      - Full estructurat d'indicacions de seguiment i terapèutiques
      - Correu de contacte: [cefaleaspedia@santpau.cat](mailto:cefaleaspedia@santpau.cat) per dubtes del pediatra i per demanar visita urgent si cal
    - Urgències especialitzades de cefalees si cal (es veuran a la setmana següent-dimarts a hospital de dia). Cal fer un correu a [cefaleaspedia@santpau.cat](mailto:cefaleaspedia@santpau.cat) demanant específicament perquè se sospita una causa orgànica urgent)
    - Actualment complim criteris CatSalut: Urgent 1 mes/ordinària <3 m
    - **Pla de futur: pediatres de primària competents i autònoms en el diagnòstic i tractament de les cefalees**



– **Docència:**

- Teòrica hospitalària per staff i residents
- Residents: rotació obligatòria específica per cefalees
- Adjunts d'urgències i residents: consulta urgent de 8:30 a 15h durant els primers 6 mesos i baixaré a visitar amb ells el pacient
- Primària: xerrades a tots els CAPs interessats
- Sessions conjuntes primària-hospital (formació i refresc: 1er dimarts i 3er dijous de mes; oberts a CAPs d'àrea i fora d'àrea))
- Acceptació de pediatres de primària en formació a la consulta (fons d'ull): dimecres de 15:30 a 18:00

– **Recerca clínica** (conjunta amb primària si algú interessat):

- Enquestes + valoració de l'efectivitat d'aquest pla assistencial específic
- Base de dades
- Fàrmac modulador en un futur proper (anti-CGRP de dispensació hospitalària Novartis: erenumab (AIMOVIG; ara assajos clínics en adults)



# Equivalentes migrañosos pediátricos

## *Síndromes periódicos de la infancia*

1. Vómitos cíclicos
2. Migraña abdominal
3. Vértigo paroxístico benigno
4. Torticollis paroxístico benigno





### 1.6.1.1 Cyclical vomiting syndrome

#### Description:

Recurrent episodic attacks of intense nausea and vomiting, usually stereotypical in the individual and with predictable timing of episodes. Attacks may be associated with pallor and lethargy. There is complete resolution of symptoms between attacks.

#### Diagnostic criteria:

- A. At least five attacks of intense nausea and vomiting, fulfilling criteria B and C
- B. Stereotypical in the individual patient and recurring with predictable periodicity
- C. All of the following:
  - 1. nausea and vomiting occur at least four times per hour
  - 2. attacks last for  $\geq 1$  hour, up to 10 days
  - 3. attacks occur  $\geq 1$  week apart
- D. Complete freedom from symptoms between attacks
- E. Not attributed to another disorder<sup>1</sup>.



### 1.6.1.2 Abdominal migraine

#### Description:

An idiopathic disorder seen mainly in children as recurrent attacks of moderate to severe midline abdominal pain, associated with vasomotor symptoms, nausea and vomiting, lasting 2-72 hours and with normality between episodes. Headache does not occur during these episodes.

#### Diagnostic criteria:

- A. At least five attacks of abdominal pain, fulfilling criteria B–D
- B. Pain has at least two of the following three characteristics:
  - 1. midline location, periumbilical or poorly localized
  - 2. dull or “just sore” quality
  - 3. moderate or severe intensity
- C. At least two of the following four associated symptoms or signs:
  - 1. anorexia
  - 2. nausea
  - 3. vomiting
  - 4. pallor
- D. Attacks last 2-72 hours when untreated or unsuccessfully treated
- E. Complete freedom from symptoms between attacks
- F. Not attributed to another disorder<sup>1</sup>.



En pacientes con episodios GI intensos de dolor abdominal/ vómitos y en episodios repetidos SIN causa GI aclarada:

\*Preguntar SIEMPRE por antecedentes de migraña y si han presentado cefaleas alguna vez

\*Recordar CAUSAS NEUROLÓGICAS:

Epilepsia: síndrome de Panayiotopoulos

Migraña



Niño que desde los 5 años presenta dolor abdominal recurrente: puede ser de leve a intenso, dura 1 día. 1 episodio cada 2 meses. Asintomático entre episodios. No alteraciones del ritmo deposicional, aunque tendencia a estreñimiento

Analítica+ecografía abdominal normales

Consultas gastro. Todas las pruebas normales

Peregrinación por centros por angustia familiar (3 ecografías abdominales), analíticas..

**Anamnesis!!!  
Antecedentes  
de migraña  
en la familia**

Diagnóstico retrospectivo de migraña abdominal

A los 14 años acude a neuro por migraña con aura

Más episodios y más intensos. Falta a la escuela.  
**SOMATIZACIÓN**



## 1.6.2 Benign paroxysmal vertigo

### Description:

A disorder characterized by recurrent brief attacks of vertigo, occurring without warning and resolving spontaneously, in otherwise healthy children.

### Diagnostic criteria:

- A. At least five attacks fulfilling criteria B and C
- B. Vertigo<sup>1</sup> occurring without warning, maximal at onset and resolving spontaneously after minutes to hours without loss of consciousness
- C. At least one of the following five associated symptoms or signs:
  - 1. nystagmus
  - 2. ataxia
  - 3. vomiting
  - 4. pallor
  - 5. fearfulness
- D. Normal neurological examination and audiometric and vestibular functions between attacks
- E. Not attributed to another disorder<sup>2</sup>.

***Vértigo o inestabilidad migrañosa:*** en adolescentes puede no predominar la cefalea sino la sensación casi continua de mareo e inestabilidad → Mucho riesgo de somatización. Requiere tratamiento de base





### 1.6.3 Benign paroxysmal torticollis

#### Description:

Recurrent episodes of head tilt to one side, perhaps with slight rotation, which remit spontaneously. The condition occurs in infants and small children, with onset in the first year.

#### Diagnostic criteria:

1. Recurrent attacks<sup>1</sup> in a young child, fulfilling criteria B and C
2. Tilt of the head to either side, with or without slight rotation, remitting spontaneously after minutes to days
3. At least one of the following five associated symptoms or signs:
  1. pallor
  2. irritability
  3. malaise
  4. vomiting
  5. ataxia<sup>2</sup>
4. Normal neurological examination between attacks
5. Not attributed to another disorder<sup>3</sup>.

#### Notes:

1. Attacks tend to recur monthly.
2. Ataxia is more likely in older children within the affected age group.
3. The differential diagnosis includes gastro-oesophageal reflux, idiopathic torsional dystonia and complex partial seizure, but particular attention must be paid to the posterior fossa and craniocervical junction where congenital or acquired lesions may produce torticollis.

#### Comments:

The child's head can be returned to the neutral position during attacks: some resistance may be encountered, but can be overcome.



# Cefaleas secundarias



# Caso clínico 1

Paciente de 10 años que presenta cefaleas de localización occipital y ha presentado 2 episodios de atragantamiento en el último mes

## ANAMNESIS DIRIGIDA

**¿Qué preguntas dirigidas podemos hacer para orientar mejor el caso?**

- 1) ¿Tienes sensaciones raras cuando te bañas con agua caliente o fría en alguna parte del cuerpo?** Cuando me ducho tengo una sensación rara de hormigueo en parte baja de espalda y abdomen
- 2) ¿Han notado los familiares algún cambio en la voz de la paciente?** Últimamente parece que tiene voz nasal, pero creen que es porque está peor de la alergia
- 3 ¿Ronca últimamente?** Sí, pero también creen que es por la alergia

## EXPLORACIÓN DIRIGIDA

**Explorar pc bajos** (reflejo nauseoso, lengua): reflejo nauseoso presente pero difícil de conseguir

**Buscar escoliosis:** tiene una escoliosis leve dorsal (giba en flexión anterior de tronco)

**FO y paresia latente del VI pc:** tiene FO con papiledema y visión doble en mirada conjugada a la izquierda

**¿OD?**

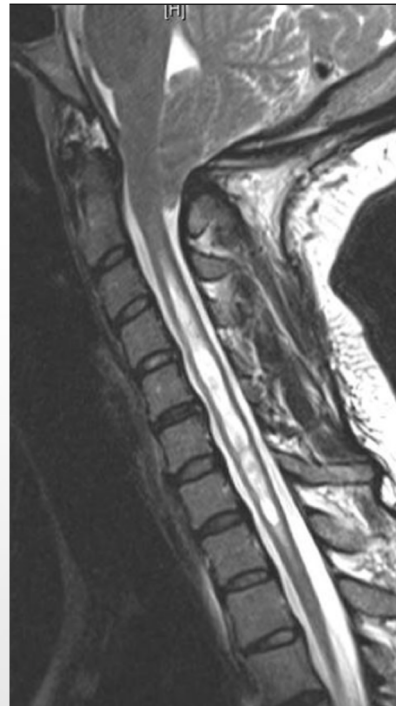
**¿Pruebas?**



OD: Afectación en tronco cerebral/fosa posterior. Escoliosis podría ser secundaria a esta afectación. Paresia leve VI pc izquierdo. HTIC

En un niño <5 años pensar siempre en posibilidad de tumor de fosa posterior  
En >5 años mucho más probable que sea una **malformación de Chiari 1**

RM craneal



RM medular: para descartar  
siringomielia asociada: indicación  
de cirugía

PSG: para descartar apneas  
centrales-obstructivas: IQ

PESS (potenciales  
somatosensitivos): para ver  
alteración de vía sensitiva:  
siprogresivo: IQ



## Caso clínico 2

Paciente de 16 años con obesidad acude a Urgencias por visión doble de un día de evolución

### ANAMNESIS DIRIGIDA

**¿Ves doble en todas las direcciones? No sé**

**¿Tienes dolores de cabeza? A veces ¿Cuánto tiempo hace? Hace unos dos meses**

**¿A qué hora del día predominan? Al levantarme ¿Te despiertan por la noche? No**

**¿Has ganado peso recientemente, de forma rápida? Sí**

**¿Has tenido alguna otitis en los últimos meses? No**

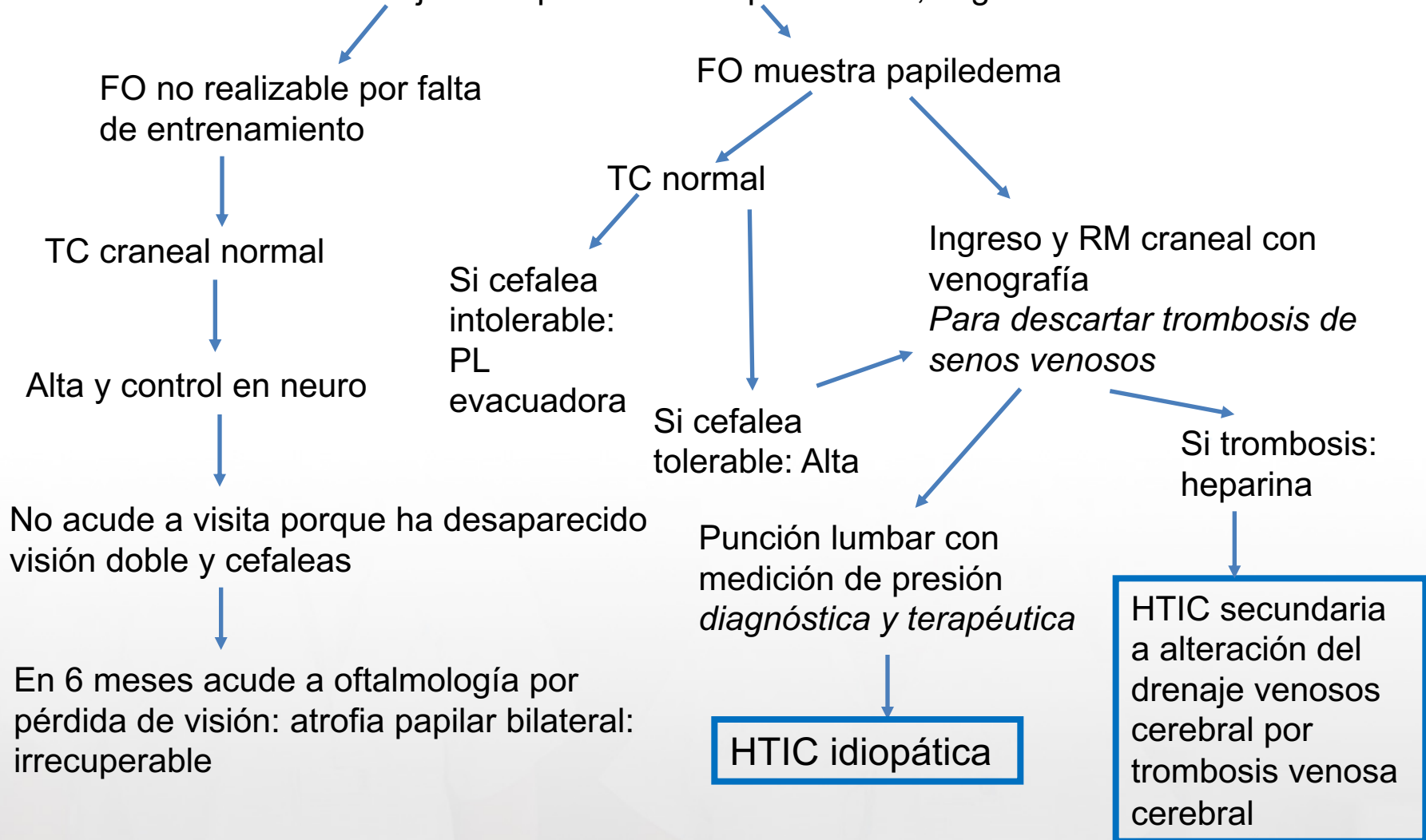
### EXPLORACIÓN DIRIGIDA

**Explorar mirada conjugada y preguntar si ve doble en alguno de los lados  
Fondo de ojo**





En ppm: ojos centrados. En mirada lateral derecha ve doble, pero no se aprecia desalineación de los ojos → paresia de VI pc derecho, sugestivo de HTIC



RM normal

Se hace PL, que detecta una  
P de 40 cmH<sub>2</sub>O (>20)

## HTIC idiopática

Tratamiento:

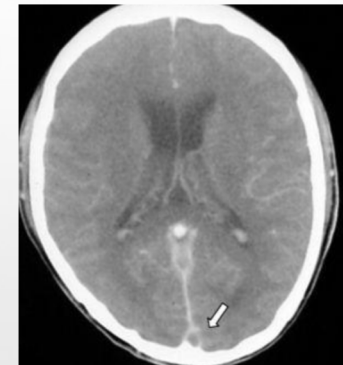
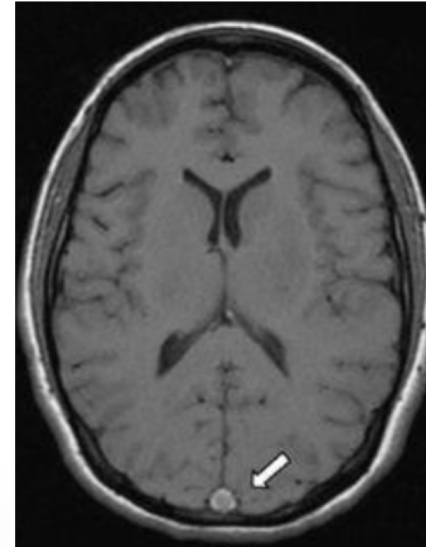
Acetazolamida con control de  
resolución del papiledema  
(suele tardar 1 mes y medio)

Si empeoramiento: pueden  
hacerse varias PL. Si no  
responde a acetazolamida:  
shunt VP

Pérdida de peso!!!!

*Trombosis de senos  
venosos cerebrales*

RM craneal-venografía



TC con  
contraste



# Somatización

Se ha de ser más rápido en diagnosticar la migraña!!

La espera de meses a consultas especializadas o la falta de diagnóstico que genera la peregrinación por centros en busca del diagnóstico aumenta mucho el riesgo de:

- Cronificación
  - Riesgo de abuso de analgésicos: **riesgo si >10 días/mes**. NO desaparece el dolor hasta que se suspende el analgésico
  - Alteración de las vías somatosensitivas y percepción del dolor
- Añadir un trastorno de somatización →
- Desconfianza en el sistema médico

EVITAR POR TODOS  
LOS MEDIOS FALTAR A  
LA ESCUELA



Pediatría@santpau.cat

FEMSALUT FEMSANTPAU

