

Comité de Clasificación de la Cefalea
de la International Headache Society (IHS)

III Edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas

Versión beta (marzo de 2013)

TÍTULO ABREVIADO: ICHD-III (beta)



International
Headache Society

El uso de este manual es interactivo. Haciendo "clic" sobre cualquier capítulo del INDICE o sobre cualquier sección del apartado CLASIFICACIÓN, podrás acceder directamente al contenido.

Derechos

La III Edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas se puede reproducir con fines científicos, educativos o clínicos por instituciones, sociedades o individuos. De lo contrario, los derechos en exclusiva pertenecen a la International Headache Society. La reproducción de una o varias partes en cualquier formato para fines comerciales precisa una autorización de la Sociedad, que será concedida previo pago de una tasa. A continuación se detalla la información de contacto de la editorial.

©International Headache Society 2013. Las solicitudes de permiso de derechos deben enviarse a Sage Publications Ltd, 1 Oliver's Yard, 55 City Road, Londres EC1Y 1SP, Reino Unido (tel.: +44 (0) 20 7324 8500; fax: +44 (0) 207 324 8600) (www.sagepub.co.uk).

Traducción

La International Headache Society autoriza de forma explícita la traducción de la totalidad o de las partes de la ICHD-III (beta) para estudios que testen sus criterios y/o con fines educativos, si bien no los avalará. Las solicitudes de avales podrán proceder de sociedades nacionales que sean miembros de la IHS y se deberían solicitar siempre y cuando esta opción exista. Todas las traducciones deberán quedar registradas por la International Headache Society. Antes de emprender una traducción, se aconseja a los posibles traductores que consulten si existen versiones anteriores. Todos los traductores deberían ser conscientes de la necesidad de cumplir con rigurosos protocolos de traducción. Las publicaciones que informen acerca de estudios que utilicen traducciones de parte o el todo de la ICHD-III (beta) deberán incluir una breve descripción del proceso de traducción, incluyendo la identidad de los traductores (siempre deberán ser más de uno).

Traducción al idioma español¹:

Traductor: Paula Pascual Mato (Licenciada en Traducción e Interpretación, Máster en Traducción Científica)

Revisión científica de la traducción: Julio Pascual (Miembro del Comité de la ICHD-III β y José Miguel Láinez (Coordinador de la Sección en Español de la IHS y Miembro de los Comités de la ICHD-I y de la ICHDII)

¹La traducción al español ha sido posible gracias a la financiación altruista de Allergan-España. Agradecemos al Dr. David Ezepeleta, actual Coordinador del Grupo de Cefaleas de la Sociedad Española de Neurología, sus valiosas sugerencias en esta traducción.

Depósito Legal: M-36156-2013

Miembros del Primer Comité de Clasificación de la Cefalea

Jes Olesen, Dinamarca (Director)

André Bes, Francia

Robert Kunkel, EE.UU.

James W Lance, Australia

Giuseppe Nappi, Italia

Volker Pfaffenrath, Alemania

Frank Clifford Rose, Reino Unido

Bruce S Schoenberg, EE.UU. (fallecido)

Dieter Soyka, Alemania

Peer Tfelt-Hansen, Dinamarca (Secretario)

K Michael A Welch, EE.UU.

Marica Wilkinson, Reino Unido

Miembros del Segundo Comité de Clasificación de la Cefalea

Jes Olesen, Dinamarca (Director)

Marie-Germaine Bousser, Francia

Hans-Christoph Diener, Alemania

David Dodick, EE.UU.

Michael First, EE.UU.

Peter J Goadsby, Reino Unido

Hartmut Göbel, Alemania

Miguel JA Lainez, España

James W Lance, Australia

Richard B Lipton, EE.UU.

Giuseppe Nappi, Italia

Fumihiko Sakai, Japón

Jean Schoenen, Bélgica

Stephen D Silberstein, EE.UU.

Timothy J Steiner, Reino Unido (Secretario)

Miembros del Tercer Comité de Clasificación de la Cefalea

Jes Olesen, Dinamarca (Director)

Lars Bendtsen, Dinamarca

David Dodick, EE.UU.

Anne Ducros, Francia

Stefan Evers, Alemania

Michael First, EE.UU.

Peter J Goadsby, EE.UU.

Andrew Hershey, EE.UU.

Zaza Katsarava, Alemania

Morris Levin, EE.UU.

Julio Pascual, España

Michael B Russell, Noruega

Todd Schwedt, EE.UU.

Timothy J Steiner, Reino Unido (Secretario)

Cristina Tassorelli, Italia

Gisela M Terwindt, Países Bajos

Maurice Vincent, Brasil

Shuu-Jiun Wang, Taiwan

Miembros de los grupos de trabajo de clasificación de la cefalea

GRUPO DE TRABAJO EN MIGRAÑA:

J Olesen, Dinamarca (director) (jes.olesen@regionh.dk)

S Evers, Alemania; A Charles, EE.UU.; A Hershey, EE.UU.; R Lipton, EE.UU.; M First, EE.UU.; H Bolay, Turquía; M Lanteri-Minet, Francia; EA MacGregor, Reino Unido; T Takeshima, Japón; HW Schyzt, Dinamarca.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALEA TENSIONAL:

L Bendtsen, Dinamarca (director) (lars.bendtsen@regionh.dk)

S Ashina, EE.UU.; MT Goicochea, Argentina; K Hirata, Japón; K Holroyd, EE.UU.; C Lampl, Austria; RB Lipton, EE.UU.; DD Mitsikostas, Grecia; J Schoenen, Bélgica.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALAS TRIGÉMINO-AUTONÓMICAS:

P Goadsby, EE.UU. (director) (peter.goadsby@ucsf.edu)

C Boes, EE.UU.; C Bordini, Brasil; E Cittadini, Reino Unido; A Cohen, Reino Unido; M Leone, Italia; A May, Alemania; L Newman, EE.UU.; J Pareja, España; J-W Park, Corea del Sur; T Rozen, EE.UU.; E Waldenlind, Suecia.

GRUPO DE TRABAJO EN OTRAS CEFALAS PRIMARIAS:

S-J Wang, Taiwan (director) (sjwang@vghtpe.gov.tw)

A Ducros, Francia; S Evers, Alemania; J-L Fuh, Taiwan; A Ozge, Turquía; JA Pareja, España; J Pascual, España; M Peres, Brasil; W Young, EE.UU.; S-Y Yu, China.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALEA ATRIBUIDA A TRAUMATISMO CRANEAL Y/O CERVICAL:

T Schwedt, EE.UU. (director) (SchwedT.Todd@mayo.edu)

I Abu-Arafeh, Reino Unido; J Gladstone, Canadá; S-J Huang, Taiwan; R Jensen, Dinamarca; JMA Lainez, España; D Obelieniene, Lituania; P Sandor, Suiza; AI Scher, EE.UU.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO VASCULAR CRANEAL O CERVICAL:

A Ducros, Francia (directora) (anne.ducros@lrh.aphp.fr)

M Arnold, Suiza; M Dichgans, Alemania; E Houdart, Francia; J Ferro, Portugal; E Leroux, Canadá; Y-S Li, China; A Singhal, EE.UU.; G Tietjen, EE.UU.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO INTRACRANEAL NO VASCULAR:

DW Dodick, EE.UU. (director) (Dodick.David@mayo.edu)

S Evers, Alemania; D Friedman, EE.UU.; S Kirby, Canadá; B Mokri, EE.UU.; J Pascual, España; M Peres, Brasil; A Purdy, Canadá; K Ravishankar, India; P Sandor, Suiza; W Schievink, EE.UU.; R Stark, Australia; F Taylor, EE.UU.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALEA ATRIBUIDA A ADMINISTRACIÓN O SUPRESIÓN DE UNA SUSTANCIA:

MB Russell, Noruega (director) (m.b.russell@medisin.uio.no)

L Bendtsen, Dinamarca; J-L Fuh, Taiwan; Z Katsarava, Alemania; AV Krymchantowski, Brasil; M Leone, Italia; K Ravishankar, India; A Tugrul, Turquía; NJ Wiendels, Países Bajos.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALEA ATRIBUIDA A INFECCIÓN:

C Tassorelli, Italia (directora) (cristina.tassorelli@mondino.it)

E Marchioni, Italia; V Osipova, Rusia; K Ravishankar, India; L Savi, Italia; F Sakai, Japón; JR Berger, EE.UU.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE LA HOMEOSTASIS:

J Pascual, España (director) (juliopascualgomez@gmail.com)

M Bigal, Brasil; C Bordini, Brasil; J González Menacho, España; F Mainardi, Italia; A Ozge, Turquía; J Pereira-Monteiro, Portugal; M Serrano-Dueñas, Ecuador.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALEA O DOLOR FACIAL ATRIBUIDO A TRASTORNOS DEL CRÁNEO, CERVICAL, OJOS, OÍDOS, NARIZ, SENOS PARANASALES, DIENTES, BOCA O DE OTRAS ESTRUCTURAS FACIALES O CERVICALES:

M Levin, EE.UU. (director) (mo.levin@hitchcock.org)

R Cady, EE.UU.; C Fernandez de las Peñas, España; D Friedman, USA; V Guidetti, Italia; J Lance, Australia; P Svensson, Dinamarca.

GRUPO DE TRABAJO EN CEFALEA ATRIBUIDA A UN TRASTORNO PSIQUIÁTRICO:

M Vincent, Brasil (director) (maurice.vincent@me.com)

M First, EE.UU.; E Loder, EE.UU.; AE Lake III, EE.UU.; F Radat, Francia; JI Escobar, EE.UU.

GRUPO DE TRABAJO EN NEUROPATÍAS CRANEALES DOLOROSAS Y OTROS DOLORES FACIALES:

Z Katsarava, Alemania (director) (zaza.katsarava@uni-due.de)

R Benoliel, Israel; C Sommer, Alemania A Woda, Francia; J Zakrzewska Reino Unido; V Aggarwal, Reino Unido; L Bonamico, Argentina; D Ettlin, EE.UU.; S Graff-Radford, EE.UU.; J-P Goulet, Canadá; S Jääskeläinen, Finlandia; V Limmroth, Alemania; A Michelotti, Italia; D Nixdorf, EE.UU.; M Obermann, Alemania; R Ohrbach, EE.UU.; J Pereira-Monteiro, Portugal; P Pionchon, Francia; T Renton, Reino Unido; S De Siqueira, Brasil; C Wöber-Bingöl, Austria.

GRUPO DE TRABAJO EN TRASTORNOS EN EL APÉNDICE Y CRITERIOS:

GM Terwindt, Países Bajos (directora) (G.M.Terwindt@lumc.nl)

RECONOCIMIENTOS

El trabajo del Comité de Clasificación de la Cefalea de la International Headache Society cuenta con el respaldo financiero exclusivo de la International Headache Society. No ha habido patrocinio comercial de la III Edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas.

Hacemos constar nuestro agradecimiento a Timothy Steiner por su apoyo; en primer lugar por su esfuerzo como secretario honorífico del Comité de clasificación y, en segundo lugar, por su trabajo de corrección y preparación del presente manuscrito.

Índice

Clickando en cada sección va directamente a la página

PREFACIO	1
CÓMO UTILIZAR ESTA CLASIFICACIÓN	3
CLASIFICACIÓN	9
PARTE I: CEFALEAS PRIMARIAS	
1. Migraña	23
2. Cefalea tensional	57
3. Cefaleas trigémico-autonómicas	69
4. Otras cefaleas primarias	85
PARTE II: CEFALEAS SECUNDARIAS	
Introducción	112
5. Cefalea atribuida a traumatismo craneal y/o cervical	115
6. Cefalea atribuida a trastorno vascular craneal y/o cervical	131
7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular	173
8. Cefalea atribuida a administración o supresión de una sustancia	199
9. Cefalea atribuida a infección	231
10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis	251
11. Cefalea o dolor facial atribuida a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales	273
12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico	297
PARTE III: NEUROPATÍAS CRANEALES DOLOROSAS, OTROS DOLORES FACIALES Y OTRAS CEFALEAS	
13. Neuropatías craneales dolorosas y otros dolores faciales	307
14. Otras cefaleas	333
APÉNDICE	335
DEFINICIÓN DE TÉRMINOS	371

Prefacio

Tras dos ediciones de gran éxito, una tercera edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas (ICHD) está a punto de concluir. Los miembros del Comité de Clasificación han trabajado intensamente durante tres años para elaborar esta versión beta. La mayoría de los integrantes han presidido el trabajo de un capítulo concreto de la clasificación, contando con la ayuda de otros expertos. Al contrario que en las versiones anteriores, basadas casi en su mayoría en las opiniones de los expertos, en la presente edición se ha dispuesto de un importante corpus de pruebas para el trabajo de clasificación. Hemos procurado ser conservadores, solo realizando cambios justificados por pruebas sólidas publicadas o allí donde se intuyese necesidad de modificación.

Esta es la primera vez que la versión beta se adelanta a la publicación de la versión final. El motivo principal es sincronizar la ICHD-III con la próxima revisión (11ª edición) de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-11) por parte de la Organización Mundial de la Salud. Esta clasificación se encuentra muy avanzada, y con ella no solo hemos garantizado una buena representación de las cefaleas en la CIE-11, sino que también hemos mantenido la coherencia entre la CIE-11 y la ICHD-III (beta). No obstante, la CIE-11 inicia ahora una etapa de estudios de campo, y la ICHD-III debería hacer lo mismo. Este período de pruebas permitirá la identificación y corrección de errores y supondrá una amplia aportación por parte de los miembros de la International Headache Society.

Los códigos de diagnóstico de la CIE-11 no estarán completados hasta dentro de dos o tres años, pero sería muy provechoso para la ICHD-III poder incluirlos en conjunto con los propios. Los códigos CIE-11 de la OMS serán utilizados por las autoridades sanitarias para la codificación diagnóstica oficial, y en muchos casos se utilizarán con fines de reembolso de gastos; debemos fijarlos correctamente.

Publicamos de inmediato la ICHD-III (beta) en la web de la International Headache Society, y poco después como un número de Cephalalgia. Los estudios de campo se prolongarán durante los próximos dos o tres años. Las rectificaciones son habituales tanto en la ICHD-III como en los códigos

de diagnóstico de la CIE-11, y se incorporarán a ambas. En ese momento, publicaremos la versión final de la ICHD-III en Cefalalgia.

La ICHD-III (beta) solo se publica en inglés, pero aquellos que deseen realizar su propia traducción de partes o de la totalidad de la clasificación son libres de hacerlo siempre y cuando se atengan a las condiciones mencionadas con anterioridad. La versión final de la ICHD-III debería traducirse a cuantos más idiomas mejor, y publicarse dichas traducciones, tal y como sucedió con la primera y la segunda edición. Puesto que esperamos que la ICHD-III (beta) sea muy similar a la versión final, el trabajo de traducción que ya haya comenzado seguramente seguirá siendo de utilidad. Los cambios posteriores motivados por los resultados de los estudios de campo se podrán realizar sin mayor complicación.

Los médicos e investigadores deberían comenzar a utilizar los criterios de la ICHD-III (beta). Existen muchas mejoras frente a la ICHD-II, y no sería útil continuar utilizando la ICHD-II para el trabajo científico. Animamos a los lectores a estudiar con detenimiento la ICHD-III (beta) y a documentar y puntualizar las incoherencias que pudieran encontrar. Los comentarios *no se me deben enviar a mí*, sino a los directores de los grupos de trabajo pertinentes. Sus nombres y direcciones de correo se encuentran en esta publicación y en la página web de la IHS.

Jes Olesen

Director

*Comité de Clasificación de la Cefalea
International Headache Society*

Cómo utilizar esta clasificación

Este extenso documento no se ha elaborado con la intención de ser memorizado. Ni siquiera los miembros del Comité de Clasificación son capaces de recordar todo el contenido. Es una obra de consulta para utilizar una y otra vez. De esta forma, pronto llegará a conocer los criterios de diagnóstico para la 1.1 Migraña sin aura y la 1.2 Migraña con aura, los subtipos fundamentales de 2. Cefalea tensional y 3.1 Cefalea en racimos, y algunos más. El resto quedarán disponibles para consulta. En la práctica clínica no necesita la clasificación para los casos obvios de migraña o de cefalea tensional, pero sí resulta útil cuando el diagnóstico es incierto. La clasificación es indispensable para la investigación, y cada paciente incluido en un proyecto, sea un ensayo clínico o un estudio de fisiopatología o bioquímica, debe cumplir una serie de criterios de diagnóstico:

1. Esta clasificación es jerárquica, y usted debe decidir cuánto quiere detallar el diagnóstico. Esto puede abarcar desde el dígito del primer nivel hasta el cuarto. El primero aporta una idea general del grupo al que pertenece el paciente. Es, por ejemplo, ¿1. Migraña o 2. Cefalea tensional o 3. Cefaleas trigémino-autónomas? Así se obtiene la información que permite un diagnóstico más detallado. El nivel de precisión deseado depende del objetivo. En la práctica general solo se emplean los diagnósticos del primer o segundo dígito, mientras que en la práctica especializada y en centros de cefalea lo apropiado es un diagnóstico al nivel del cuarto o quinto dígito.
2. En la mayoría de los casos, los pacientes reciben un diagnóstico conforme al fenotipo clínico que presentan en ese momento o que han presentado durante el último año. Para la genética y otros usos, se utiliza la frecuencia durante toda la vida del paciente.
3. Cada tipo, subtipo o subforma distinta de cefalea que presente el paciente debe ser diagnosticada y codificada de manera independiente. Por consiguiente, un paciente afectado de gravedad en una clínica de cefalea puede recibir tres diagnósticos y códigos: 1.1 Migraña sin aura, 1.2 Migraña con aura y 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
4. Cuando un paciente recibe más de un diagnóstico, estos deben organizarse en orden de importancia para el paciente.

5. Cuando un tipo de cefalea en un paciente concreto cumpla dos conjuntos diferentes de criterios diagnósticos, se deberá emplear toda la información disponible para decidir cuál de las alternativas es la correcta o cuál es el diagnóstico más probable. Esto podría incluir el historial de cefaleas (¿cómo comenzó la cefalea?), la historia familiar, el efecto de los fármacos, el vínculo con el período menstrual, la edad, el género y un abanico de otras características. El cumplimiento de los criterios de diagnóstico para 1. Migraña, 2. Cefalea tensional o 3. Cefaleas trigémino-autonómicas — o cualquiera de sus subtipos— siempre prevalece sobre los criterios de las categorías de diagnóstico probables, que son las que se describen al final de cada uno de los grupos. En otras palabras, un paciente cuya cefalea cumple los criterios tanto para 1.5 Migraña probable, como para 2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente, debería ser clasificado en el segundo tipo. De todas formas, siempre se ha de considerar la posibilidad de que algunos episodios de cefalea cumplen un conjunto de criterios y otros responden a otros diferentes. En estos casos, existen dos diagnósticos y ambos han de ser clasificados.
6. Para recibir un diagnóstico de cefalea personalizado, en la mayoría de casos el paciente debe experimentar un número mínimo de episodios de (o días con) esa cefalea. Esta cifra está especificada en los criterios de diagnóstico para el tipo de cefalea, subtipo o subforma correspondiente. Además, la cefalea debe cumplir una serie de requisitos establecidos en los criterios encabezados por letras: A, B, C, etc. Algunos encabezamientos de este tipo son monotéticos, es decir, expresan un único requisito. Otros encabezamientos con letras son politéticos, precisan el cumplimiento de, por ejemplo, solo dos de las cuatro características expuestas.
7. La lista completa de los criterios de diagnóstico se facilita solo en el primer y segundo nivel de algunas cefaleas. Los criterios de diagnóstico en el tercer y cuarto nivel exigen, por tanto, como criterio A el cumplimiento de los criterios de los niveles uno o dos, y en el criterio B y en adelante se delimita el resto de los criterios específicos que se deben cumplir.
8. La frecuencia de las cefaleas primarias oscila entre los episodios cada 1-2 años hasta las crisis diarias. La severidad de las crisis también varía. Por lo general, la ICHD-III (beta) no ofrece la posibilidad de clasificación conforme a la frecuencia o la severidad, pero sí se aconseja que se especifiquen la frecuencia y la severidad en el texto libre.
9. Cefalea primaria, secundaria o ambas: en caso de que el debut de una nueva cefalea guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal

- trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria al trastorno desencadenante. Esto permanece vigente incluso cuando la cefalea presente características de cefalea primaria (cefalea tensional, cefalea en racimos o alguna de las otras cefaleas trigémino-autonómicas). En caso de que la primera aparición de esta cefalea guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria al trastorno desencadenante. Cuando una cefalea primaria preexistente se convierte en crónica en relación temporal con dicho trastorno causal, se deberían ofrecer tanto el diagnóstico primario como el secundario. Cuando una cefalea primaria preexistente empeora de manera significativa (por lo general relacionado con un aumento de la frecuencia, la severidad o de ambas) relacionada con dicho trastorno causal, se deberían ofrecer tanto el diagnóstico primario como el secundario, siempre y cuando existan suficientes pruebas de que el trastorno pueda producir cefalea.
10. El último criterio para todas las cefaleas es "Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III". El análisis de otros diagnósticos posibles (el diagnóstico diferencial) es una parte habitual del proceso de diagnóstico clínico. Si la cefalea parece cumplir los criterios de un trastorno concreto, este último criterio funciona como recordatorio para siempre tener en cuenta otros diagnósticos que pudieran explicar mejor la cefalea. En concreto, esto es válido para evaluar cuándo una cefalea es primaria o secundaria. Se cumple asimismo con los trastornos causales: por ejemplo, el caso de una cefalea que aparece en el mismo intervalo de tiempo que un ictus isquémico agudo podría ser una consecuencia no del ictus, sino de la causa del ictus (p. ej., una disección).
 11. Numerosos pacientes con episodios de cefalea que cumplen un conjunto de criterios de diagnóstico también presentan episodios que, aunque similares, no se ajustan totalmente a los criterios. Esto puede deberse al tratamiento, a la dificultad para recordar síntomas con claridad o a otros factores. Se debe, por tanto, pedir al paciente que describa una crisis típica no tratada o tratada sin éxito y cerciorarse de que ha tenido lugar un número suficiente de las mismas para establecer el diagnóstico. A continuación incluir los episodios menos típicos cuando se describe la frecuencia de las crisis.
 12. Cuando se sospecha que un paciente presenta más de un tipo de cefalea, se recomienda firmemente que rellene un diario de diagnóstico de cefalea en el que, para cada episodio, se registren las características importantes. Se ha demostrado que este tipo de diarios de cefaleas mejoran la precisión del diagnóstico y permiten un juicio más preciso para valorar el consumo

de medicación. El diario ayuda a juzgar la cantidad de dos o más tipos o subtipos de cefaleas diferentes. Por último, contribuye a que el paciente pueda distinguir entre las distintas cefaleas, tales como migraña sin aura y cefalea tensional episódica.

13. En cada capítulo sobre las cefaleas secundarias se mencionan las causas más conocidas y asentadas, y se exponen los criterios de cumplimiento correspondientes. No obstante, en multitud de capítulos, como el 9. Cefalea atribuida a infección, existe un número de causas posibles prácticamente infinito. Con el objetivo de evitar una lista muy larga, solo se mencionan las más importantes. En el ejemplo, las causas menos frecuentes son asignadas a 9.2.3 Cefalea atribuida a otra infección sistémica. En los otros capítulos de cefaleas secundarias se sigue el mismo sistema.
14. Los criterios de diagnóstico para las cefaleas secundarias ya no precisan la remisión o mejora sustancial del trastorno causal subyacente antes de formalizar el diagnóstico. Los criterios de diagnóstico de la ICHD-III (beta) se pueden poner en práctica inmediatamente, tan pronto se presenten o una vez se haya confirmado el trastorno subyacente. El criterio A es la presencia de la cefalea; el criterio B es la presencia del trastorno causal; el criterio C es la prueba de la etiopatogenia. Para los procesos agudos, la presencia de una relación temporal estrecha entre el inicio de la cefalea y el inicio del presunto trastorno causal suele ser suficiente para establecer la etiopatogenia, mientras que los procesos menos agudos por lo general precisan más evidencias para confirmar la causalidad. En todos los casos se debe comprobar el último criterio: "Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III".
15. En algunas cefaleas secundarias, tales como la 5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal, se reconoce la manifestación de subformas de cefalea persistente; esto es, la cefalea que se inició por otro trastorno no remite después de que dicho trastorno haya remitido. En estos casos, el diagnóstico varía de la subforma aguda (p. ej., 5.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal) a la subforma persistente (5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal) tras un intervalo temporal concreto (en este caso, tres meses). La prueba de la causalidad depende del cumplimiento de los criterios de diagnóstico para la subforma aguda, y la persistencia de la misma cefalea.

Muchos diagnósticos de este tipo constan en el Apéndice por ser insuficiente la prueba de su existencia. Normalmente no se emplearán, pero están ahí para estimular la investigación de mejores criterios de causalidad.

16. El Apéndice está dirigido a la investigación. Contribuye a que los científicos clínicos estudien las entidades huérfanas para su posterior inclusión en (o, en algunos casos, exclusión de) el cuerpo principal de la clasificación. La mayoría de los criterios de diagnóstico del Apéndice son nuevos o alternativas a los criterios del cuerpo principal. Algunas son entidades antiguas sin suficiente validación; se espera eliminarlas en la próxima revisión de la ICHD si no se recopilan las pruebas adecuadas.

Clasificación

Clickando en cada sección va directamente a la página

ICHD-III

Código. Diagnóstico

1. MIGRAÑA

- 1.1 Migraña sin aura
- 1.2 Migraña con aura
 - 1.2.1 Migraña con aura típica
 - 1.2.1.1 Aura típica con cefalea
 - 1.2.1.2 Aura típica sin cefalea
 - 1.2.2 Migraña con aura del tronco encefálico
 - 1.2.3 Migraña hemipléjica
 - 1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar (MHF)
 - 1.2.3.1.1 Migraña hemipléjica familiar de tipo 1 (MHF1)
 - 1.2.3.1.2 Migraña hemipléjica familiar de tipo 2 (MHF2)
 - 1.2.3.1.3 Migraña hemipléjica familiar de tipo 3 (MHF3)
 - 1.2.3.1.4 Otros tipos de migraña hemipléjica familiar
 - 1.2.3.2 Migraña hemipléjica esporádica
 - 1.2.4 Migraña retiniana
- 1.3 Migraña crónica
- 1.4 Complicaciones de la migraña
 - 1.4.1 Estado migrañoso
 - 1.4.2 Aura persistente sin infarto
 - 1.4.3 Infarto migrañoso
 - 1.4.4 Crisis epiléptica desencadenada por aura migrañosa
- 1.5 Migraña probable
 - 1.5.1 Migraña sin aura probable
 - 1.5.2 Migraña con aura probable
- 1.6 Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña
 - 1.6.1 Trastorno gastrointestinal recurrente
 - 1.6.1.1 Síndrome de vómitos cíclicos
 - 1.6.1.2 Migraña abdominal
 - 1.6.2 Vértigo paroxístico benigno
 - 1.6.3 Tortícolis paroxístico benigno

2. CEFALEA TENSIONAL

- 2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente
 - 2.1.1 Cefalea tensional episódica infrecuente con hipersensibilidad pericraneal
 - 2.1.2 Cefalea tensional episódica infrecuente sin hipersensibilidad pericraneal
- 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente
 - 2.2.1 Cefalea tensional episódica frecuente asociada a alteración de los músculos pericraneales
 - 2.2.2 Cefalea tensional episódica frecuente sin hipersensibilidad pericraneal
- 2.3 Cefalea tensional crónica
 - 2.3.1 Cefalea tensional crónica con hipersensibilidad pericraneal
 - 2.3.2 Cefalea tensional crónica sin hipersensibilidad pericraneal
- 2.4 Cefalea tensional probable
 - 2.4.1 Cefalea tensional episódica infrecuente probable
 - 2.4.2 Cefalea tensional episódica frecuente probable
 - 2.4.3 Cefalea tensional crónica probable

3. CEFALAS TRIGÉMINO-AUTONÓMICAS

- 3.1 Cefalea en racimos
 - 3.1.1 Cefalea episódica en racimos
 - 3.1.2 Cefalea en racimos crónica
- 3.2 Hemicránea paroxística
 - 3.2.1 Hemicránea paroxística episódica
 - 3.2.2 Hemicránea paroxística crónica
- 3.3 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con inyección conjuntival y lagrimeo
 - 3.3.1 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT)
 - 3.3.1.1 SUNCT episódico
 - 3.3.1.2 SUNCT crónico
 - 3.3.2 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos craneales (SUNA)
 - 3.3.2.1 SUNA episódico
 - 3.3.2.2 SUNA crónico
- 3.4 Hemicránea continua
- 3.5 Cefalea trigémino-autonómica probable
 - 3.5.1 Cefalea en racimos probable
 - 3.5.2 Hemicránea paroxística probable

- 3.5.3 Episodios unilaterales y breves de cefalea neuralgiforme probable
- 3.5.4 Hemicránea continua probable

4. OTRAS CEFALÉAS PRIMARIAS

- 4.1 Cefalea tusígena primaria
 - 4.1.1 Cefalea tusígena primaria probable
- 4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria
 - 4.2.1 Cefalea por esfuerzo físico primaria probable
- 4.3 Cefalea por actividad sexual primaria
 - 4.3.1 Cefalea por actividad sexual primaria probable
- 4.4 Cefalea en trueno primaria
- 4.5 Cefalea por criostímulo
 - 4.5.1 Cefalea por aplicación externa de criostímulo
 - 4.5.2 Cefalea por ingestión o inhalación de criostímulo
 - 4.5.3 Cefalea por criostímulo probable
 - 4.5.3.1 Cefalea por aplicación externa de criostímulo probable
 - 4.5.3.2 Cefalea por ingestión o inhalación de criostímulo probable
- 4.6 Cefalea por presión externa
 - 4.6.1 Cefalea por compresión externa
 - 4.6.2 Cefalea por tracción externa
 - 4.6.3 Probable cefalea por presión externa
 - 4.6.3.1 Cefalea por compresión externa probable
 - 4.6.3.2 Cefalea por tracción externa probable
- 4.7 Cefalea punzante primaria
 - 4.7.1 Cefalea punzante primaria probable
- 4.8 Cefalea numular
 - 4.8.1 Cefalea numular probable
- 4.9 Cefalea hipócnica
 - 4.9.1 Cefalea hipócnica probable
- 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo*
 - 4.10.1 Cefalea diaria persistente de reciente comienzo probable

5. CEFALÉA ATRIBUIDA A TRAUMATISMO CRANEAL Y/O CERVICAL

- 5.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal
 - 5.1.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo
 - 5.1.2 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal leve
- 5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal

- 5.2.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal moderado severo
- 5.2.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal leve
- 5.3 Cefalea aguda atribuida a latigazo cervical
- 5.4 Cefalea persistente atribuida a latigazo cervical
- 5.5 Cefalea aguda atribuida a craniectomía
- 5.6 Cefalea persistente atribuida a craniectomía

6. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO VASCULAR CRANEAL Y/O CERVICAL

- 6.1 Cefalea atribuida a ictus isquémico o accidente isquémico transitorio
 - 6.1.1 Cefalea atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)
 - 6.1.2 Cefalea atribuida a accidente isquémico transitorio (AIT)
- 6.2 Cefalea atribuida a hemorragia intracraneal no traumática
 - 6.2.1 Cefalea atribuida a hemorragia intracerebral no traumática
 - 6.2.2 Cefalea atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática
 - 6.2.3 Cefalea atribuida a hematoma subdural agudo no traumático
- 6.3 Cefalea atribuida a malformación vascular no roto
 - 6.3.1 Cefalea atribuida a aneurisma sacular no roto
 - 6.3.2 Cefalea atribuida a malformación arteriovenosa congénita
 - 6.3.3 Cefalea atribuida a fístula arteriovenosa dural
 - 6.3.4 Cefalea atribuida a hemangioma cavernoso
 - 6.3.5 Cefalea atribuida a hemangiomatosis encefalotrigeminal o leptomeníngea (síndrome de Sturge-Weber)
- 6.4 Cefalea atribuida a arteritis
 - 6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes
 - 6.4.2 Cefalea atribuida a a vasculitis primaria del sistema nervioso central
 - 6.4.3 Cefalea atribuida a vasculitis secundaria del sistema nervioso central
- 6.5 Cefalea atribuida a disección de arteria carótida o cervical
 - 6.5.1 Cefalea o dolor facial o cervical atribuida a a disección de la arteria carótida o cervical
 - 6.5.2. Cefalea tras endarterectomía
 - 6.5.3 Cefalea atribuida a angioplastia carotídea o vertebral
- 6.6 Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral
- 6.7 Cefalea atribuida a otro trastorno intracraneal arterial agudo
 - 6.7.1 Cefalea atribuida a procedimiento endovascular intracraneal
 - 6.7.2 Cefalea por angiografía
 - 6.7.3 Cefalea atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible

- 6.7.3.1 Cefalea atribuida a probable síndrome de vasoconstricción cerebral reversible
- 6.7.4 Cefalea atribuida a disección arterial intracraneal
- 6.8 Cefalea atribuida a vasculopatía de origen genético
 - 6.8.1 Arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL)
 - 6.8.2 Episodios de pseudoictus, encefalopatía mitocondrial y acidosis láctica (MELAS)
 - 6.8.3 Cefalea atribuida a otra vasculopatía de origen genético
- 6.9 Cefalea atribuida a apoplejía hipofisaria

7. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO INTRACRANEAL NO VASCULAR

- 7.1 Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo
 - 7.1.1 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática
 - 7.1.2 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales
 - 7.1.3 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia
- 7.2 Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo
 - 7.2.1 Cefalea tras punción dural
 - 7.2.2 Cefalea atribuida a fístula del líquido cefalorraquídeo
 - 7.2.3 Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea
- 7.3 Cefalea atribuida a enfermedad inflamatoria no infecciosa
 - 7.3.1 Cefalea atribuida a neurosarcoidosis
 - 7.3.2 Cefalea atribuida a meningitis aséptica (no infecciosa)
 - 7.3.3 Cefalea atribuida a otras enfermedades inflamatorias no infecciosas
 - 7.3.4 Cefalea atribuida a hipofisitis linfocítica
 - 7.3.5 Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria
- 7.4 Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal
 - 7.4.1 Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal
 - 7.4.1.1 Cefalea atribuida a quiste coloide del tercer ventrículo
 - 7.4.2 Cefalea atribuida a meningitis carcinomatosa
 - 7.4.3 Cefalea atribuida a hipersecreción o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica
- 7.5 Cefalea atribuida a inyección intratecal
- 7.6 Cefalea atribuida a crisis epiléptica
 - 7.6.1 Hemicránea epiléptica
 - 7.6.2 Cefalea postcomicial

- 7.7 Cefalea atribuida a malformación de Chiari tipo I (CM1)
- 7.8 Cefalea atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular

8. CEFALEA POR ADMINISTRACIÓN O SUPRESIÓN DE UNA SUSTANCIA

- 8.1. Cefalea atribuida a exposición a sustancias
 - 8.1.1 Cefalea atribuida a generadores de óxido nítrico (NO)
 - 8.1.1.1 Cefalea inmediata atribuida a generadores de NO
 - 8.1.1.2 Cefalea tardía atribuida a generadores de NO
 - 8.1.2 Cefalea provocada por inhibidores de la fosfodiesterasa
 - 8.1.3 Cefalea provocada por monóxido de carbono
 - 8.1.4 Cefalea provocada por alcohol
 - 8.1.4.1 Cefalea inmediata provocada por alcohol
 - 8.1.4.2 Cefalea tardía provocada por alcohol
 - 8.1.5 Cefalea provocada por alimentos y/o aditivos alimentarios
 - 8.1.5.1 Cefalea provocada por glutamato monosódico
 - 8.1.6 Cefalea provocada por cocaína
 - 8.1.7 Cefalea provocada por histamina exógena
 - 8.1.7.1 Cefalea inmediata provocada por histamina exógena
 - 8.1.7.2 Cefalea tardía provocada por histamina exógena
 - 8.1.8 Cefalea provocada por el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (PRGC)
 - 8.1.8.1 Cefalea inmediata provocada por PRGC
 - 8.1.8.2 Cefalea tardía provocada por PRGC
 - 8.1.9 Cefalea atribuida a respuesta vasopresora aguda a una sustancia exógena
 - 8.1.10 Cefalea atribuida a uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea
 - 8.1.11 Cefalea atribuida a uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea
 - 8.1.12 Cefalea atribuida a hormonas exógenas
 - 8.1.13 Cefalea atribuida a exposición a otras sustancias
- 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática
 - 8.2.1 Cefalea por abuso de ergotamínicos
 - 8.2.2 Cefaleas por abuso de triptanes
 - 8.2.3 Cefalea por abuso de analgésicos simples
 - 8.2.3.1 Cefalea por abuso de paracetamol
 - 8.2.3.2 Cefalea por abuso de ácido acetilsalicílico
 - 8.2.3.3 Cefalea por abuso de otros antiinflamatorios no esteroideos (AINE)
 - 8.2.4 Cefalea por abuso de opioides

- 8.2.5 Cefalea por abuso de analgésicos combinados
- 8.2.6 Cefalea atribuida a abuso de múltiples clases de fármacos sin abuso individual de los mismos
- 8.2.7 Cefalea atribuida a abuso no comprobado de distintas clases de fármacos
- 8.2.8 Cefalea atribuida a abuso de otros medicamentos
- 8.3 Cefalea atribuida a supresión de una sustancia
 - 8.3.1 Cefalea por supresión de cafeína
 - 8.3.2 Cefalea por supresión de opioides
 - 8.3.3 Cefalea por supresión de estrógenos
 - 8.3.4 Cefalea por supresión tras uso prolongado de otra sustancia

9. CEFALEA ATRIBUIDA A INFECCIÓN

- 9.1 Cefalea atribuida a infección intracraneal
 - 9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis bacteriana o meningoencefalitis
 - 9.1.1.1 Cefalea atribuida a meningitis bacteriana o meningoencefalitis aguda
 - 9.1.1.2 Cefalea crónica atribuida a meningitis bacteriana o meningoencefalitis
 - 9.1.1.3 Cefalea persistente atribuida a meningitis bacteriana o meningoencefalitis previas
 - 9.1.2 Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis vírica
 - 9.1.2.1 Cefalea atribuida a meningitis vírica
 - 9.1.2.2 Cefalea atribuida encefalitis vírica
 - 9.1.3 Cefalea atribuida micosis u otra parasitosis intracraneal
 - 9.1.3.1 Cefalea aguda atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
 - 9.1.3.2 Cefalea crónica atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
 - 9.1.4 Cefalea atribuida a absceso cerebral
 - 9.1.5 Cefalea atribuida a empiema subdural
- 9.2 Cefalea atribuida a infección sistémica
 - 9.2.1 Cefalea atribuida a infección bacteriana sistémica
 - 9.2.1.1 Cefalea aguda atribuida a infección bacteriana sistémica
 - 9.2.1.2 Cefalea crónica atribuida a infección bacteriana sistémica
 - 9.2.2 Cefalea atribuida a infección vírica sistémica
 - 9.2.2.1 Cefalea aguda atribuida a infección vírica sistémica
 - 9.2.2.2 Cefalea crónica atribuida a infección vírica sistémica

- 9.2.3 Cefalea atribuida a otras infecciones sistémicas
 - 9.2.3.1 Cefalea aguda atribuida a otras infecciones sistémicas
 - 9.2.3.2 Cefalea crónica atribuida a otras infecciones sistémicas

10. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE LA HOMEOSTASIS

- 10.1 Cefalea atribuida a hipoxia y/o hipercapnia
 - 10.1.1 Cefalea por grandes alturas
 - 10.1.2 Cefalea atribuida a vuelos en avión
 - 10.1.3 Cefalea por inmersión
 - 10.1.4 Cefalea atribuida a apnea del sueño
- 10.2 Cefalea atribuida a diálisis
- 10.3 Cefalea atribuida a hipertensión arterial
 - 10.3.1 Cefalea atribuida a feocromocitoma
 - 10.3.2 Cefalea atribuido a crisis hipertensiva sin encefalopatía hipertensiva
 - 10.3.3 Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva
 - 10.3.4 Cefalea atribuida a preeclampsia o eclampsia
 - 10.3.5 Cefalea atribuida a disreflexia neurovegetativa
- 10.4 Cefalea atribuida a hipotiroidismo
- 10.5 Cefalea atribuida a ayuno
- 10.6 Cefalea cardíaca
- 10.7 Cefalea atribuida a otro trastorno de homeostasis

11. CEFALEA O DOLOR FACIAL ATRIBUIDA A TRASTORNOS DEL CRÁNEO, CUELLO, OJOS, OÍDOS, NARIZ, SENOS, DIENTES, BOCA O DE OTRAS ESTRUCTURAS FACIALES O CERVICALES

- 11.1 Cefalea atribuida a trastorno óseo craneal
- 11.2 Cefalea atribuida a trastorno cervical
 - 11.2.1 Cefalea cervicogénica
 - 11.2.2 Cefalea atribuida a tendinitis retrofaríngea
 - 11.2.3 Cefalea atribuida a distonía craneocervical
- 11.3 Cefalea atribuida a trastorno ocular
 - 11.3.1 Cefalea atribuida a glaucoma agudo
 - 11.3.2 Cefalea atribuida a defectos de refracción
 - 11.3.3 Cefalea atribuida a heteroforia (estrabismo latente) o heterotropía (estrabismo manifiesto)
 - 11.3.4 Cefalea atribuida a trastorno ocular inflamatorio
 - 11.3.5 Cefalea atribuida a trocleitis
- 11.4 Cefalea atribuida a trastorno ótico
- 11.5 Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales

- 11.5.1 Cefalea atribuida a rinosinusitis aguda
- 11.5.2 Cefalea atribuida a rinosinusitis crónica o recurrente
- 11.6 Cefalea atribuida a trastornos dentales o maxilares
- 11.7 Cefalea atribuida a trastorno temporomandibular
- 11.8 Cefalea atribuida a inflamación del ligamento estilohioideo
- 11.9 Cefalea atribuida a otros trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales

12. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO PSIQUIÁTRICO

- 12.1 Cefalea atribuida a trastorno de somatización
- 12.2 Cefalea atribuida a trastorno psicótico

13. NEUROPATÍAS CRANEALES DOLOROSAS Y OTROS DOLORES FACIALES

- 13.1 Neuralgia del trigémino
 - 13.1.1 Neuralgia del trigémino clásica
 - 13.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino puramente paroxística
 - 13.1.1.2 Neuralgia clásica del trigémino con dolor facial persistente
 - 13.1.2 Neuropatía dolorosa del trigémino
 - 13.1.2.1 Neuropatía dolorosa del trigémino por herpes zóster agudo
 - 13.1.2.2 Neuropatía postherpética del trigémino
 - 13.1.2.3 Neuropatía dolorosa postraumática del trigémino
 - 13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino por placas de esclerosis múltiple
 - 13.1.2.5 Neuropatía dolorosa del trigémino por lesión ocupante de espacio
 - 13.1.2.6 Otras neuropatías dolorosas del trigémino
- 13.2 Neuralgia del glossofaríngeo
- 13.3 Neuralgia del nervio intermedio
 - 13.3.1 Neuralgia clásica del nervio intermediario
 - 13.3.2 Neuralgia del nervio intermedio por herpes zóster
- 13.4 Neuralgia occipital
- 13.5 Neuritis óptica
- 13.6 Cefalea por parálisis de origen isquémico del nervio motor oculomotor
- 13.7 Síndrome de Tolosa-Hunt
- 13.8 Síndrome oculosimpático paratrigeminal (de Raeder)

- 13.9 Neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente
- 13.10 Síndrome de la boca ardiente
- 13.11 Dolor facial idiopático persistente
- 13.12 Dolor neuropático central
 - 13.12.1 Dolor neuropático central por esclerosis múltiple
 - 13.12.2 Dolor posictal central

14. OTRAS CEFALÉAS

- 14.1 Cefalea no clasificada en otra categoría
- 14.2 Cefalea no especificada

A. APÉNDICE

- A1. Migraña
 - A1.1 Migraña sin aura
 - A1.1.1 Migraña menstrual pura sin aura
 - A1.1.2 Migraña sin aura relacionada con la menstruación
 - A1.1.3 Migraña no menstrual sin aura
 - A1.2 Migraña con aura (criterios alternativos)
 - A1.2.1 Migraña con aura típica (criterios alternativos)
 - A1.3 Migraña crónica (criterios alternativos)
 - A1.3.1 Migraña crónica con períodos sin dolor
 - A1.3.2 Migraña crónica con dolor continuo
 - A1.4 Complicaciones de la migraña
 - A1.5 Estado de aura migrañosa
 - A1.6 Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña
 - A1.6.4 Cólicos del lactante
 - A1.6.5 Hemiplejía alternante de la infancia
 - A1.6.6 Migraña vestibular
- A2. Cefalea tensional (criterios alternativos)
- A3. Cefaleas trigémino-autonómicas
 - A3.6 Cefalalgia trigémino-autonómica indiferenciada
- A4. Otras cefaleas primarias
 - A4.1 Epicrania fugax
- A5. Cefalea atribuida a traumatismo craneal y/o cervical
 - A5.1 Cefalea aguda por traumatismo craneal
 - A5.1.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo de inicio tardío
 - A5.1.2 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal leve de inicio tardío
 - A5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal

- A5.2.1.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal moderado o severo de inicio tardío
- A5.2.2.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal leve de inicio tardío
- A5.7 Cefalea atribuida a radiocirugía cerebral
- A5.8 Cefalea aguda atribuida a otro traumatismo craneal y/ o cervical
- A5.9 Cefalea persistente atribuida a otro traumatismo craneal y/o cervical
- A6. Cefalea por trastorno vascular craneal o cervical
 - A6.10 Cefalea persistente atribuida a trastorno vascular craneal o cervical previo
- A7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular
 - A7.6 Cefalea atribuida a crisis epiléptica
 - A7.6.3 Cefalea tras terapia electroconvulsiva (TEC)
 - A7.9 Cefalea persistente atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular previo
- A8. Cefalea atribuida a administración o supresión de una sustancia
 - A8.4 Cefalea persistente atribuida a exposición previa a una sustancia
- A9. Cefalea de origen infeccioso
 - A9.1 Cefalea atribuida a infección intracraneal
 - A9.1.3.3 Cefalea persistente atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal previa
 - A9.1.6 Cefalea atribuida a otras lesiones ocupantes de espacio de origen infeccioso
 - A9.3 Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)
- A10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis
 - A10.7 Dolor craneal o cervical por hipotensión ortostática
 - A10.8 Cefalea atribuida a otro trastorno de homeostasis
 - A10.8.1 Cefalea atribuida a viaje espacial
 - A10.8.2 Cefalea atribuida a otros trastornos metabólicos o sistémicos
 - A10.9 Cefalea persistente atribuida a trastorno de homeostasis previo
- A11. Cefalea o dolor facial atribuida a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales
 - A11.2 Cefalea atribuida a trastorno cervical

- A11.2.4 Cefalea atribuida a radiculopatía de la región cervical superior
- A11.2.5 Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical
- A11.5 Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales
 - A11.5.3 Cefalea atribuida a trastorno de la mucosa nasal, los cornetes o el tabique
- A12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico
 - A12.3 Cefalea atribuida a trastorno depresivo
 - A12.4 Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad por separación
 - A12.5 Cefalea atribuida por trastorno de angustia
 - A12.6 Cefalea atribuida a fobia específica
 - A12.7 Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad social (fobia social)
 - A12.8 Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad generalizado
 - A12.9 Cefalea atribuida a trastornos de estrés postraumático
 - A12.10 Cefalea atribuida a trastorno de estrés agudo

PARTE I. CEFALÉAS PRIMARIAS

1. Migraña
2. Cefalea tensional
3. Cefaleas trigémino-autonómicas
4. Otras cefaleas primarias

1. MIGRAÑA

1.1 Migraña sin aura

1.2 Migraña con aura

1.2.1 Migraña con aura típica

1.2.1.1 Aura típica con cefalea

1.2.1.2 Aura típica sin cefalea

1.2.2 Migraña con aura atípica

1.2.3 Migraña hemipléjica

1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar

1.2.3.1.1 Migraña hemipléjica familiar de tipo 1

1.2.3.1.2 Migraña hemipléjica familiar de tipo 2

1.2.3.1.3 Migraña hemipléjica familiar de tipo 3

1.2.3.1.4 Otros tipos de migraña hemipléjica familiar

1.2.3.2 Migraña hemipléjica esporádica

1.2.4 Migraña retiniana

1.3 Migraña crónica

1.4 Complicaciones de la migraña

1.4.1 Estado migrañoso

1.4.2 Aura persistente sin infarto

1.4.3 Infarto migrañoso

1.4.4 Crisis epiléptica desencadenada por aura migrañosa

1.5 Migraña probable

1.5.1 Migraña sin aura probable

1.5.2 Migraña con aura probable

1.6 Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña

1.6.1 Trastorno gastrointestinal recurrente

1.6.1.1 Síndrome de vómitos cíclicos

1.6.1.2 Migraña abdominal

1.6.2 Vértigo paroxístico benigno

1.6.3 Tortícolis paroxística benigna

CLASIFICADO EN OTRO LUGAR

La cefalea tipo migraña secundaria a otro trastorno (migraña sintomática) se clasifica como secundaria al mismo.

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

En caso de que la primera aparición de una nueva cefalea con características de migraña guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno

conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria al trastorno desencadenante. En caso de que la transición de migraña preexistente a crónica guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno desencadenante, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la migraña como el diagnóstico secundario. La 8.2 Cefalea por abuso de medicamentos es un ejemplo importante de esto: se deben enunciar los diagnósticos de migraña episódica o crónica y de 8.2 Cefalea por abuso de medicamentos en el caso de que exista abuso de fármacos. En caso de que el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o gravedad) de una migraña preexistente guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno desencadenante, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la migraña como el diagnóstico secundario, siempre y cuando existan suficientes evidencias de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

INTRODUCCIÓN

La migraña es una cefalea primaria frecuente e incapacitante. Estudios epidemiológicos han documentado su alta prevalencia y enorme impacto socioeconómico y personal. Conforme al estudio *Global Burden of Disease Survey 2010*, es el tercer trastorno más prevalente y la séptima causa de incapacidad en el mundo.

La migraña se divide en dos subtipos principales: 1.1 Migraña sin aura, un síndrome clínico caracterizado por cefalea con características específicas y síntomas asociados, y 1.2 Migraña con aura, que se caracteriza por síntomas neurológicos focales transitorios que suelen preceder o, en ocasiones, acompañar a la cefalea. Algunos pacientes también presentan una fase premonitoria, que tiene lugar horas o días antes de la cefalea, así como una fase de resolución. Entre los síntomas premonitorios y de la fase de resolución se incluyen hiperactividad, hipoactividad, depresión, avidez por determinados alimentos, bostezos repetidos, astenia y dolor o rigidez cervical.

En caso de que un paciente cumpla los criterios de más de un subtipo de migraña, se deben diagnosticar y clasificar todos ellos. Por ejemplo, un paciente con frecuentes episodios de migraña con aura y en ocasiones ataques sin aura será clasificado como 1.2 Migraña con aura y 1.1 Migraña sin aura. Las crisis de cualquiera de ambos tipos se incluyen en los criterios de diagnóstico para 1.3 Migraña crónica.

1.1 MIGRAÑA SIN AURA

Otras denominaciones

Migraña común; hemicránea simple.

Descripción

Cefalea recurrente con episodios de 4-72 horas de duración. Las características típicas del dolor son las siguientes: localización unilateral, carácter pulsátil, intensidad moderada o severa, empeoramiento con la actividad física y asociación con náuseas o fotofobia y fonofobia.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos cinco crisis¹ que cumplen los criterios B-D.
- B. Episodios de cefalea de entre 4 y 72 horas de duración (no tratados o tratados sin éxito)^{2,3}.
- C. La cefalea presenta al menos dos de las siguientes cuatro características:
 1. Localización unilateral.
 2. Carácter pulsátil.
 3. Dolor de intensidad moderada o severa.
 4. Empeorada por o condiciona el abandono de la actividad física habitual (p. ej., andar o subir escaleras).
- D. Al menos uno de los siguientes durante la cefalea:
 1. Náuseas y/o vómitos.
 2. Fotofobia y fonofobia.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas

1. Podría ser difícil diferenciar una o varias crisis de migraña de las crisis sintomáticas de tipo migrañoso. Además, la naturaleza de tan solo uno o unas pocas crisis podría resultar complicada de interpretar. Por lo tanto, se precisa la aparición de al menos cinco crisis. Los individuos que cumplan los criterios para la 1.1 Migraña sin aura, pero hayan experimentado menos de cinco crisis, serán clasificados dentro de la 1.5.1 Migraña sin aura probable.
2. Si el paciente concilia el sueño durante una crisis de migraña y se despierta sin dolor, la duración de la crisis será computada hasta el momento del despertar.
3. En niños y adolescentes (menores de 18 años), las crisis pueden durar entre 2 y 72 horas (no se han corroborado las evidencias para episodios no tratados de duración inferior a dos horas en niños).

Comentarios

La localización bilateral de la cefalea migrañosa es más frecuente en niños y adolescentes (menores de 18 años) que en adultos; el dolor unilateral suele aparecer en la adolescencia tardía o en el inicio de la vida adulta. La localización de la cefalea migraña habitualmente es frontotemporal. La cefalea occipital infantil es rara y exige precaución de cara a establecer un diagnóstico. Un subconjunto de pacientes, de lo contrario considerados típicos, presenta localización facial del dolor, lo que se ha denominado "migraña facial". No existen evidencias que indiquen que estos pacientes formen un subgrupo distinto de los pacientes migrañosos. En niños, es posible inferir de su comportamiento la presencia de fotofobia y fofobia. Las crisis migrañosas pueden estar unidas a síntomas neurovegetativos craneales y síntomas de alodinia cutánea.

La migraña sin aura a veces está relacionada con los períodos menstruales. La ICHD-III (beta) ofrece criterios para A1.1.1 Migraña menstrual pura y A1.1.2 Migraña sin aura relacionada con la menstruación, pero en el Apéndice, debido a la incertidumbre sobre si deberían ser consideradas dos entidades diferenciadas.

Las crisis migrañosas muy frecuentes se clasifican ahora como 1.3 Migraña crónica. En caso de que exista un abuso de medicamentos sintomáticos asociado, se deberían asignar ambos diagnósticos de 1.3 Migraña crónica y 8.2 Cefalea por abuso de medicamentos. La 1.1 Migraña sin aura es la enfermedad más propensa a cronificarse con el uso frecuente de medicación sintomática.

El diagnóstico por imagen del flujo sanguíneo cerebral regional no muestra cambios sugestivos de depresión cortical propagada (DCP) durante las crisis de migraña sin aura, pese a que se pueden producir cambios del flujo en el tronco encefálico, así como algunos cambios en el flujo cortical secundarios a la activación del dolor. Esto contrasta con la DCP que se acompaña de oligohemia, patognomónica de la migraña con aura. Aunque el grueso de las publicaciones sugiere que la DCP no aparece en la migraña sin aura, algunos estudios recientes lo desmienten. Además, se ha sugerido que ondas giales u otros fenómenos corticales podrían estar asociados a la migraña sin aura. Si participan las moléculas mensajeras óxido nítrico (NO), la 5-hidroxitriptamina (5-HT) y el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (PRGC). Si bien este trastorno se consideraba fundamentalmente vascular, la importancia de la sensibilización de las vías del dolor, así como la posibilidad de que las crisis puedan tener su origen en el sistema nervioso central han ido acaparando cada vez más la atención durante las últimas décadas. Al mismo tiempo, se han identificado el circuito del dolor migrañoso, el sistema trigémino-vascular, y distintos aspectos de su neurotransmisión periférica y en

el nucleus caudalis del trigémino, la sustancia gris central del mesencéfalo y el tálamo. Los nuevos fármacos sintomáticos altamente específicos de los receptores, tales como los triptanes, que son agonistas de los receptores 5-HT_{1B/D}, los agonistas del receptor 5-HT_{1F} y los antagonistas del receptor PRGC han demostrado su eficacia en el tratamiento agudo o sintomático de las crisis. Gracias a su alta especificidad con los receptores, su mecanismo de acción arroja una nueva visión en el campo de los mecanismos migrañosos. Queda ya claro, por consiguiente, que la migraña sin aura es un trastorno neurobiológico; los avances tanto del ámbito clínico como de la neurociencia básica han permitido realizar progresos en nuestro conocimiento de la fisiopatología de la migraña, y continuarán haciéndolo.

1.2 MIGRAÑA CON AURA

Otras denominaciones

Migraña clásica; migraña oftálmica, hemiparrestésica, afásica o hemipléjica; migraña acompañada; migraña complicada.

Descripción

Episodios recurrentes de varios minutos de duración con síntomas sensitivos o del sistema nervioso central unilaterales, transitorios y visuales, que se desarrollan progresivamente y suelen preceder a una cefalea y a síntomas asociados a migraña.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos crisis que cumplen los criterios B y C.
- B. Uno o más de los síntomas de aura siguientes totalmente reversibles:
 1. Visuales.
 2. Sensitivos.
 3. De habla o del lenguaje.
 4. Motores.
 5. Troncoencefálicos.
 6. Retinianos.
- C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 1. Progresión gradual de al menos uno de los síntomas de aura durante un período ≥ 5 min y/o dos o más síntomas se presentan consecutivamente.
 2. Cada síntoma de aura tiene una duración de entre 5 y 60 minutos¹.
 3. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral².

4. El aura se acompaña, o se sigue antes de 60 min, de cefalea.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado un accidente isquémico transitorio.

Notas

1. Si, por ejemplo, se presentan tres síntomas durante el aura, la duración máxima aceptable es de 3 x 60 minutos. Los síntomas motores podrían prolongarse hasta las 72 horas.
2. La afasia siempre se considera un síntoma unilateral; en lo que respecta a la disartria, depende de cada caso.

Comentarios

El aura es un conjunto de síntomas neurológicos que, por lo general, se manifiesta antes de la cefalea de 1.2 Migraña con aura, pero también puede comenzar después del inicio de la fase de dolor o continuar durante la fase de cefalea.

El aura visual es el tipo más común de aura, con una incidencia de un 90% en pacientes con 1.2 Migraña con aura, al menos en algún episodio. Con frecuencia se presenta en forma de espectro de fortificación: una figura en zigzag junto al punto de fijación de la vista que se propaga hacia la derecha o la izquierda y adopta una forma convexa lateral con un borde anguloso centelleante, lo que desemboca en distintos grados de escotoma relativo o absoluto. En otros casos puede producirse un escotoma sin síntomas positivos. Esto suele considerarse de inicio agudo, pero después de ser analizado, lo habitual es el aumento progresivo. En niños y adolescentes el aura puede aparecer en forma de síntomas visuales bilaterales no tan típicos. Se ha desarrollado y validado una escala de valoración del aura visual de alta especificidad y sensibilidad.

Los siguientes fenómenos en frecuencia son los trastornos sensitivos en forma de hormigueos que se desplazan lentamente desde el origen y afectan una menor o mayor parte de un lado del cuerpo, el rostro o la lengua. El adormecimiento puede acontecer solo o con el resto de los síntomas del aura.

Menos frecuentes son los trastornos del lenguaje, normalmente de tipo afásico, aunque de difícil caracterización.

En caso de que el aura incluya debilidad motora, el trastorno debe ser clasificado como 1.2.3 Migraña hemipléjica, o uno de sus subtipos.

Los síntomas del aura normalmente se suceden unos a otros, comenzando con síntomas visuales, luego sensitivos y por último, los trastornos del lenguaje, aunque se han descrito casos con el orden inverso o incluso con otro orden. La duración aceptada de la mayoría de los síntomas de aura es de una hora, pero los síntomas motores suelen prolongarse.

A los pacientes a menudo les resulta complicado describir sus síntomas, en cuyo caso se les debe enseñar a medirlos en el tiempo y registrarlos de cara a futuras ocasiones. De ese modo, la información clínica se vuelve más nítida. Los errores comunes se refieren a categorizaciones equivocadas de la lateralización y la rapidez de inicio del dolor (brusco en lugar de gradual), del tipo de los trastornos oculares (localización monocular en lugar de homónimos), así como de la duración del aura y equivocar pérdida sensorial con debilidad. Después de la consulta inicial, la elaboración de un diario detallado sobre el aura puede clarificar el diagnóstico.

Muchos pacientes que padecen crisis migrañosas con aura también sufren episodios sin aura. Estos deben ser clasificados tanto como 1.2 Migraña con aura como 1.1 Migraña sin aura.

Los síntomas premonitorios pueden comenzar horas o un día o dos antes del resto de los síntomas de una crisis migrañosa (con o sin aura). Entre ellos se incluyen distintas combinaciones de fatiga, dificultad para concentrarse, rigidez cervical, sensibilidad a la luz o al ruido, náuseas, visión borrosa, bostezos o palidez. Los términos "pródromos" o "síntomas previos" deben evitarse, dado que con frecuencia erróneamente incluyen el aura.

El aura migrañosa se asocia, por lo general, con una cefalea que no cumple los criterios para la 1.1 Migraña sin aura, pero que aun así se considera una cefalea migrañosa por su relación con el aura. En otras ocasiones, el aura migrañosa puede desencadenarse sin cefalea.

Antes o durante la manifestación de los síntomas del aura, el flujo sanguíneo cerebral regional se reduce en el área de la corteza que se corresponde con la zona clínica afectada y con frecuencia también en un área más extensa. La reducción del flujo sanguíneo suele comenzar en zonas posteriores y se propaga a regiones más anteriores, en general por encima del umbral de isquemia. En un plazo de una a varias horas tiene lugar en dicha zona una transición gradual hacia la hiperemia. La depresión cortical propagada de Leão es probablemente el mecanismo subyacente.

Estudios sistemáticos han demostrado que muchos pacientes con auras visuales ocasionalmente presentan síntomas en las extremidades o disartria. Por el contrario, los pacientes con síntomas en las extremidades y/o trastornos del lenguaje casi siempre suelen experimentar síntomas de aura visual, al menos durante algunos episodios. La distinción entre migraña con aura visual, migraña hemiparética con aura y migraña con afasia o disartria es artificial y, por tanto, no se reconoce en la presente clasificación. Todas ellas se clasifican como 1.2.1 Migraña con aura típica. Los pacientes con síntomas de aura troncoencefálicos se clasifican como 1.2.2 Migraña con aura del troncoencefalo, pero casi siempre presentan otros síntomas típicos de aura añadidos. Los

pacientes con 1.2.3 Migraña hemipléjica presentan debilidad motora, la cual se clasifica como subforma separada debido a las diferencias genéticas y fisiopatológicas de esta forma de migraña en comparación con la migraña con aura típica. Dichos pacientes suelen padecer además síntomas troncoencefálicos.

Los síndromes definidos anteriormente, migraña con aura prolongada y migraña con aura de inicio agudo, se han abandonado. La gran mayoría de los pacientes con dichos episodios tienen frecuentemente otros que cumplen los criterios de 1.2 Migraña con aura, y han de codificarse conforme a ese diagnóstico. El resto han de codificarse como 1.5.2 Migraña con aura probable, haciendo constar los detalles del aura atípica (aura prolongada o aura de inicio agudo) entre paréntesis. El diagnóstico suele ser evidente tras una cuidadosa anamnesis, si bien existen condiciones, tales como la disección carotídea, una malformación arteriovenosa o las crisis epilépticas, que pueden imitar el fenotipo de la migraña con aura.

1.2.1 Migraña con aura típica

Descripción

Migraña con aura donde el aura consiste en síntomas visuales o sensitivos o del lenguaje, pero que no presenta debilidad motora y que se caracteriza por un desarrollo progresivo, una duración de cada uno de los síntomas inferior a una hora, una combinación de manifestaciones positivas y negativas, y por ser completamente reversible.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos crisis que cumplen los criterios B y C.
- B. El aura comprende síntomas visuales, sensitivos y/o del lenguaje, todo ellos completamente reversibles, pero no presenta síntomas motores, troncoencefálicos ni retinianos.
- C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 1. Progresión gradual de al menos uno de los síntomas de aura durante un período \geq 5 min, y/o dos o más síntomas se presentan consecutivamente.
 2. Cada síntoma individual de aura tiene una duración de entre 5 y 60 minutos¹.
 3. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral².
 4. El aura se acompaña, o se sigue antes de 60 minutos, de cefalea.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado un accidente isquémico transitorio.

Notas

1. Si, por ejemplo, se presentan tres síntomas durante el aura, la duración máxima aceptable es de 3 x 60 minutos.
2. La afasia siempre se considera un síntoma unilateral; en lo que respecta a la disartria, depende de cada caso.

1.2.1.1 Aura típica con cefalea

Descripción

Migraña con aura típica en la que el aura ocurre de manera simultánea o durante los 60 minutos previos a la cefalea, que a su vez puede o no tener características de migraña.

Criterios diagnósticos

- A. Cumple los criterios de la 1.2.1 Migraña con aura típica.
- B. La cefalea, con o sin características de migraña, se manifiesta de manera simultánea o 60 minutos después del aura.

1.2.1.2 Aura típica sin cefalea

Descripción

Migraña con aura típica que no presenta cefalea de manera simultánea ni posterior al aura.

Criterios diagnósticos

- A. Cumple los criterios de la 1.2.1 Migraña con aura típica.
- B. No hay cefalea ni de manera simultánea ni durante los 60 minutos posteriores al aura.

Comentarios

En algunos pacientes, un aura típica siempre va seguida de una cefalea migrañosa, pero muchos pacientes sufren asimismo episodios con aura seguidos por cefaleas no migrañosas o incluso sin cefalea. Un pequeño número de pacientes padecen exclusivamente 1.2.1.2 Aura típica sin cefalea.

En ausencia de una cefalea que cumpla criterios de la 1.1 Migraña sin aura, el diagnóstico preciso del aura frente a otras entidades que mimetizan sus síntomas y podrían señalar una enfermedad más seria (p. ej., un accidente isquémico transitorio) se complica, y a menudo suele precisar llevar a cabo estudios complementarios. Cuando el aura aparece por primera

vez pasados los 40 años, cuando los síntomas solo presentan características negativas (p. ej., hemianopsia) o cuando el aura es prolongada o muy breve, se deberían descartar otras causas, sobre todo los accidentes isquémicos transitorios.

1.2.2 Migraña con aura del troncoencefalo

Otras denominaciones

Migraña basilar; migraña de la arteria basilar; migraña de tipo basilar.

Descripción

Migraña con síntomas de aura que claramente se originan en el tronco encefálico, pero que no incluyen debilidad motora.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos crisis que cumplen los criterios B-D.
- B. El aura comprende síntomas visuales, sensitivos o del lenguaje, todos ellos completamente reversibles, pero no incluye síntomas motores¹ ni retinianos.
- C. Al menos dos de los siguientes síntomas troncoencefálicos:
 1. Disartria.
 2. Vértigo.
 3. Acúfenos.
 4. Hipoacusia.
 5. Diplopía.
 6. Ataxia.
 7. Disminución del nivel de conciencia.
- D. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 1. Progresión gradual de al menos uno de los síntomas de aura durante un período ≥ 5 minutos, o dos o más síntomas se presentan consecutivamente.
 2. Cada síntoma de aura tiene una duración de entre 5 y 60 minutos².
 3. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral³.
 4. El aura se acompaña, o se sigue antes de 60 minutos, de cefalea.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado un accidente isquémico transitorio.

Notas

1. Si se presentan síntomas motores, codificar como 1.2.3 Migraña hemipléjica.

2. Si, por ejemplo, se presentan tres síntomas durante el aura, la duración máxima aceptable es de 3 x 60 minutos.
3. La afasia siempre se considera un síntoma unilateral; en lo que respecta a la disartria, depende de cada caso.

Comentarios

Inicialmente se utilizaron los términos migraña de la arteria basilar o migraña basilar, pero puesto que la afectación de la arteria basilar es poco probable, se prefiere el uso de migraña con aura del troncoencéfalo.

Además de los síntomas troncoencefálicos, en la mayoría de las crisis se presentan además síntomas típicos de aura. Muchos pacientes que sufren crisis de migraña con aura troncoencefálica también refieren otras crisis con aura típica, y deberían ser codificados tanto para la 1.2.1 Migraña con aura típica como para la 1.2.2 Migraña con aura del troncoencéfalo.

Gran parte de los síntomas enunciados en el criterio C podrían ser secundarios a ansiedad e hiperventilación, y por tanto podrían llevar a interpretaciones erróneas.

1.2.3 Migraña hemipléjica¹

Descripción

Migraña con aura que incluye debilidad motora.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos crisis que cumplen los criterios B y C.
- B. Aura que presente las siguientes dos características:
 1. Debilidad motora completamente reversible.
 2. Síntomas visuales, sensitivos y/o del lenguaje completamente reversibles.
- C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 1. Progresión gradual de al menos uno de los síntomas de aura durante un período ≥ 5 minutos, o dos o más síntomas se presentan consecutivamente.
 2. Cada síntoma de aura no motor se prolonga durante 5 a 60 minutos, y los síntomas motores duran menos de 72 horas².
 3. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral³.
 4. El aura se acompaña, o se sigue antes de 60 minutos, de cefalea.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III, y se han descartado un ictus y un accidente isquémico transitorio.

Notas

1. El término plejía significa parálisis en la mayoría de idiomas, pero la mayoría de los ataques se caracterizan por debilidad motora.
2. En algunos pacientes la debilidad motora puede prolongarse durante semanas.
3. La afasia siempre se considera un síntoma unilateral; en lo que respecta a la disartria, depende de cada caso.

Comentario

Puede resultar difícil distinguir la debilidad de la hipoestesia.

1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar (MHF)

Descripción

Migraña con aura que incluye debilidad motora, y por lo menos un pariente de primer o segundo grado padece aura migrañosa con debilidad motora.

Criterios diagnósticos

- A. Cumple los criterios de la 1.2.3 Migraña hemipléjica.
- B. Al menos un pariente de primer o segundo grado ha padecido episodios que cumplen los criterios para la 1.2.3 Migraña hemipléjica.

Comentarios

Los nuevos datos genéticos han permitido una definición más precisa de la 1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar (MHF) que la que previamente era posible. Se han identificado los siguientes subtipos genéticos específicos: en la MHF1 hay mutaciones en el gen CACNA1A (codifica para un canal del calcio) en el cromosoma 19; en la MHF2 hay mutaciones en el gen ATP1A2 (codifica para ATPasa de sodio/potasio) en el cromosoma 1, y en la MHF3 hay mutaciones en el gen SCN1A (codifica para un canal del sodio) en el cromosoma 2). Cabe la posibilidad de que existan otros loci aún sin identificar. Si se llevan a cabo estudios genéticos, el subtipo genético (en caso de ser descubierto) debe especificarse en el quinto dígito.

Se ha observado que la 1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar (MHF) presenta a menudo síntomas troncoencefálicos además de los síntomas típicos del aura, y que casi siempre aparece cefalea. En raras ocasiones, durante los episodios de MHF pueden ocurrir disminución del nivel de conciencia (a veces incluso el coma), confusión, fiebre o pleocitosis del LCR.

La 1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar (MHF) podría interpretarse erróneamente como epilepsia y ser tratada como tal (sin éxito). Las crisis de MHF

pueden ser desencadenadas por traumatismo craneal (leve). En aproximadamente el 50% de las familias con MHF se desarrolla una ataxia cerebelosa progresiva crónica independientemente de los ataques migrañosos.

1.2.3.1.1 Migraña hemipléjica familiar de tipo 1 (MHF1)

Criterios diagnósticos

- A. Cumple los criterios de la 1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar.
- B. Se ha demostrado una mutación causal en el gen CACNA1A.

1.2.3.1.2 Migraña hemipléjica familiar de tipo 2 (MHF2)

Criterios diagnósticos

- A. Cumple los criterios de la 1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar.
- B. Se ha demostrado una mutación causal en el gen ATP1A2.

1.2.3.1.3 Migraña hemipléjica familiar de tipo 3 (MHF3)

Criterios diagnósticos

- A. Cumple los criterios de la 1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar.
- B. Se ha demostrado una mutación causal en el gen SCN1A.

1.2.3.1.4 Otros tipos de migraña hemipléjica familiar

Criterios diagnósticos

- A. Cumple los criterios de la 1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar.
- B. Estudios genéticos han demostrado que no existen mutaciones en los genes CACNA1A, ATP1A2 ni SCN1A.

1.2.3.2 Migraña hemipléjica esporádica

Descripción

Migraña con aura que incluye debilidad motora, pero sin antecedentes de familiares de primer ni segundo grado que padezcan aura migrañosa con debilidad motora.

Criterios diagnósticos

- A. Cumple los criterios de la 1.2.3 Migraña hemipléjica.
- B. Ningún pariente de primer o segundo grado cumple los criterios para la 1.2.3 Migraña hemipléjica.

Comentarios

Estudios epidemiológicos han demostrado que la prevalencia de los casos familiares y los esporádicos es similar.

Las crisis de la 1.2.3.2 Migraña hemipléjica esporádica tienen las mismas características que los de la 1.2.4 Migraña hemipléjica familiar. Algunos casos, en apariencia esporádicos, tienen mutaciones de MTHF conocidas, y en algunos de ellos un pariente de primer o segundo grado desarrolla posteriormente migraña hemipléjica, de manera que se cumplen los criterios para la 1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar, lo que requiere una modificación del diagnóstico.

Los casos esporádicos requieren habitualmente pruebas de neuroimagen y otros exámenes para descartar otras causas. Una punción lumbar podría ser necesaria para descartar el 7.3.5 Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria.

1.2.4 Migraña retiniana

Descripción

Crisis repetidas de alteración visual monocular, incluyendo fotopsias, escotomas o amaurosis, asociados con cefalea migrañosa.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos crisis que cumplen los criterios B y C.
- B. Aura que presenta fenómenos visuales monoculares positivos y/o negativos completamente reversibles (por ejemplo, fotopsias, escotomas o amaurosis) confirmada durante una crisis o por cualquiera o los dos siguientes:
 1. Examen clínico del campo visual.
 2. Dibujo del paciente de un defecto monocular del campo visual (previa indicación de instrucciones).
- C. Al menos dos de las siguientes tres características:
 1. Progresión gradual del aura durante un período de 5 o más minutos.
 2. Los síntomas de aura tienen una duración de entre 5 y 60 minutos.
 3. El aura se acompaña, o se sigue antes de 60 minutos, de cefalea.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se han descartado otras causas de amaurosis fugax.

Comentarios

Algunos pacientes que dicen padecer trastornos visuales monoculares tienen hemianopsia. Se han descrito algunos casos sin cefalea, pero no es posible asegurar que la migraña sea la etiología subyacente.

La 1.2.4 Migraña retiniana es una causa altamente infrecuente de pérdida visual monocular transitoria. Se han descrito de pérdida visual monocular permanente asociada a migraña. Es preciso llevar a cabo los estudios complementarios necesarios para descartar otras causas de amaurosis monocular transitoria.

1.3 MIGRAÑA CRÓNICA^{1,2}

Descripción

Cefalea que aparece durante 15 días o más al mes durante más de tres meses, y que, al menos durante 8 días al mes, presenta características de cefalea migrañosa.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea (tipo tensional o migrañoso) durante un período de 15 o más días al mes durante más de 3 meses² que cumple los criterios B y C.
- B. Aparece en un paciente que ha sufrido al menos cinco crisis que cumplan los criterios B-D para la 1.1 Migraña sin aura y/o los criterios B y C de la 1.2 Migraña con aura.
- C. Durante un período de 8 o más días al mes por espacio de más de 3 meses cumple cualquiera de los siguientes:
 1. Criterios C y D para la 1.1 Migraña sin aura.
 2. Criterios B y C para la 1.2 Migraña con aura.
 3. En el momento de la aparición el paciente cree que es migraña, y se alivia con un triptán o derivados ergóticos.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas

1. El diagnóstico de 1.3 Migraña crónica excluye el diagnóstico de la 2. Cefalea tensional o sus subtipos, puesto que la cefalea tipo tensional forma parte de los criterios diagnósticos de la 1.3 Migraña crónica.
2. La razón por la que se aísla la migraña crónica de la episódica es que resulta imposible distinguir los episodios individuales de cefalea en pacientes con dolores de cabeza tan frecuentes y continuados. De hecho, las características de la cefalea pueden variar no solo de un día a otro, sino incluso durante el mismo día. Resulta extremadamente complicado mantener a estos pacientes sin medicación con el fin de observar la historia natural de la cefalea. En esta situación se cuentan los episodios tanto con aura como sin aura, así como las cefaleas tipo tensión. La causa más habitual de los síntomas indicativos

de migraña crónica es el abuso de medicación, tal y como se define en la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática. En torno a un 50% de los pacientes que aparentan padecer 1.3 Migraña crónica vuelven a un subtipo de migraña episódica después de la privación del fármaco; dichos pacientes están incorrectamente diagnosticados como 1.3. Migraña crónica. Del mismo modo, muchos pacientes que parecen estar abusando de medicación no mejoran después de la privación de los fármacos, y el diagnóstico de 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática podría ser inapropiado (suponiendo que la condición crónica producida por el abuso de medicación siempre sea reversible). Por lo tanto, y debido a la norma general, a los pacientes que cumplan los criterios tanto para la 1.3 Migraña crónica como para la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática se les deberían asignar ambos diagnósticos. Después de la retirada de la medicación sintomática, la migraña volverá al subtipo episódico o bien seguirá siendo crónica, con lo que se podrá reconsiderar el diagnóstico; en el último caso, el diagnóstico de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática se podrá anular. En algunos países es común diagnosticar la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática solo en el momento alta.

3. La caracterización de la cefalea recurrente frecuente suele precisar la cumplimentación de un diario de cefaleas en el que se registre información acerca del dolor y de los síntomas asociados diariamente durante al menos un mes. Se pueden conseguir diarios de muestra en <http://www.i-h-s.org>.

1.4 COMPLICACIONES DE LA MIGRAÑA

Comentario

Debe codificarse separadamente tanto para subtipo de migra como para la complicación.

1.4.1 Estado migrañoso

Descripción

Crisis de migraña debilitante que se prolonga durante más de 72 horas.

Criterios diagnósticos

- A. Una crisis de cefalea que cumple los criterios B y C.
- B. Aparece en un pacientes con 1.1 Migraña sin aura y/o 1.2 Migraña con aura, de manera similar a las crisis previas, salvo por su duración e intensidad.

- C. Las dos características siguientes:
 - 1. Se prolonga durante más de 72 horas¹ y/o.
 - 2. El dolor o los síntomas asociados son debilitantes².
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas

1. Se aceptan las remisiones de hasta 12 horas debido al uso de fármacos o al sueño.
2. Los casos más leves que no cumplan el criterio C2 se clasifican como 1.5.1 Migraña sin aura probable.

Comentarios

Las cefaleas con características de 1.4.1 Estado migrañoso pueden a menudo ser causadas por abuso de fármacos. Cuando una cefalea cumpla los criterios para la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática, se debe clasificar como 1.3 Migraña crónica y 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática, pero no como 1.4.1 Estado migrañoso. Cuando el uso excesivo de fármacos abarca un período inferior a los tres meses, solamente debe codificarse solo para aquellos subtipos de migraña correspondiente(s).

Los episodios no debilitantes que duren más de 72 horas pero que cumplen el resto de los criterios se clasifican como 1.5.1 Migraña sin aura probable.

1.4.2 Aura persistente sin infarto

Descripción

Síntomas de aura que se prolongan durante una semana o más sin evidencia de infarto en las pruebas de neuroimagen.

Criterios diagnósticos

- A. El aura cumple el criterio B.
- B. Aparece en un paciente con 1.2 Migraña con aura, idéntica a los episodios previos, salvo por la duración de uno o más de los síntomas de aura, que se prolongan durante una semana o más.
- C. No se aprecia infarto en las pruebas de neuroimagen.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Las auras persistentes son raras pero están bien documentadas. Con frecuencia son bilaterales y pueden durar meses o años. El límite de una semana

según el criterio C se basa en la opinión de expertos y debería ser estudiado formalmente.

La evaluación diagnóstica tendrá que distinguir entre 1.4.2 Aura persistente sin infarto y 1.4.3 Infarto migrañoso, y excluir el aura sintomática de un infarto cerebral de otras causas. Las crisis de más de una hora y menos de una semana de duración se clasifican como 1.5.2 Migraña con aura probable.

1.4.3 Infarto migrañoso

Descripción

Uno o más aura síntomas de aura migrañosas asociados a una lesión isquémica cerebral en un territorio congruente, demostrado por pruebas de neuroimagen.

Criterios diagnósticos

- A. Crisis migrañosa que cumple los criterios B y C.
- B. Ocurre en un paciente con 1.2 Migraña con aura y es idéntico a las crisis previas, salvo por la duración de uno o más síntomas de aura, que persisten más allá de 60 minutos.
- C. La neuroimagen revela un infarto isquémico en un área congruente.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico.

Comentarios

El ictus isquémico en un paciente migrañoso puede ser categorizado como un infarto cerebral de otra índole coexistente con migraña, infarto cerebral por otra causa que se presente como migraña con aura, o infarto cerebral que ocurre durante una crisis migrañosa típica con aura. Solo este último cumple los criterios de 1.4.3 Infarto migrañoso.

El 1.4.3 Infarto migrañoso aparece sobre todo en la circulación posterior y en mujeres jóvenes.

Varios estudios de población han demostrado que los pacientes que padecen migraña con aura presentan un riesgo dos veces mayor de sufrir un ictus isquémico. No obstante, cabe señalar que estos infartos no son de tipo migrañoso. Los mecanismos que justifican un mayor riesgo de ictus isquémico en pacientes migrañosos no están claros; asimismo, se desconoce la relación entre la frecuencia del aura y la naturaleza de los síntomas de aura que denoten el aumento de este riesgo. La mayoría de los estudios han mostrado una falta de asociación entre la migraña sin aura y el ictus isquémico.

1.4.4 Crisis epiléptica desencadenada por aura migrañosa

Descripción

Crisis epiléptica desencadenada por una crisis de migraña con aura.

Criterios diagnósticos

- A. Una crisis que cumple los criterios diagnósticos para un tipo de crisis epiléptica, así como al criterio B.
- B. Ocurre en un paciente con 1.2 Migraña con aura de manera simultánea o en la hora posterior a una crisis de migraña con aura
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico.

Comentario

La migraña y la epilepsia son ejemplos prototípicos de trastornos paroxísticos cerebrales. Si bien se observan con frecuencia cefaleas tipo migraña durante el período postcrítico, en ocasiones puede presentarse una crisis epiléptica de manera simultánea o siguiendo a una crisis migrañosa. Este extraño fenómeno, a veces denominado migralepsia, ha sido descrito en pacientes con 1.2 Migraña con aura. Se carece de evidencias respecto a su asociación con 1.1 Migraña sin aura.

1.5 MIGRAÑA PROBABLE

Otras denominaciones

Trastorno migrañoso.

Codificado en otro lugar

Cefalea que asemeja a la cefalea tipo migraña secundaria a otro trastorno (migraña sintomática) debe ser clasificada conforme a dicho trastorno.

Descripción

Crisis de cefalea tipo migraña que no cumple uno de los criterios para ser clasificado en los subtipos de migraña citados anteriormente y que no cumple los criterios de ninguna otra cefalea.

Criterios diagnósticos

- A. Las crisis cumplen todos los criterios A-D para la 1.1 Migraña sin aura excepto uno, o todos los criterios A-C para 1.2 Migraña con aura, salvo por uno.

- B. No cumplen los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Al diagnosticar la cefalea, los episodios que cumplen los criterios de la 2. Cefalea tensional y 1.5 Migraña probable, se clasifican como la primera de ellas, conforme a la regla general de que un diagnóstico definido prevalece sobre el diagnóstico probable. Sin embargo, en los pacientes cuya migraña ya haya sido diagnosticada y la cuestión sea contabilizar el número de crisis que están padeciendo (por ejemplo, como medida de eficacia en un ensayo clínico), las crisis que cumplan los criterios de 1.5 Migraña probable se deben considerar como migrañas. Esto es debido a que las crisis migrañosas leves o los episodios tratados de manera temprana no suelen exhibir todas las características necesarias para el diagnóstico de crisis migrañosa, pero sí responden a los tratamientos específicos contra la migraña.

1.5.1 Migraña sin aura probable

Criterios diagnósticos

- A. Las crisis cumplen todos los criterios A-D para la 1.1 Migraña sin aura, salvo por uno.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

1.5.2 Migraña con aura probable

Criterios diagnósticos

- A. Las crisis cumplen todos los criterios A-C para la 1.2 Migraña con aura, salvo por uno.
- B. No cumplen los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

1.6 SÍNDROMES EPISÓDICOS QUE PUEDEN ASOCIARSE A LA MIGRAÑA

Otras denominaciones

Síndromes periódicos en la infancia; síndromes periódicos de la infancia.

Comentarios

Este grupo de trastornos aparece en pacientes que también padecen 1.1 Migraña sin aura o 1.2 Migraña con aura, o que poseen una mayor probabilidad de desarrollar alguna de ellas. Si bien históricamente se han observado durante la infancia, también pueden aparecer en adultos.

Otros problemas que pueden aparecer en estos pacientes se incluyen los episodios de cinetosis y parasomnias tales como sonambulismo, somniloquía, terrores nocturnos o bruxismo.

1.6.1 Trastorno gastrointestinal recurrente

Otras denominaciones

Dolor abdominal crónico; dolor abdominal funcional; dispepsia funcional; síndrome del intestino irritable; síndrome de dolor abdominal funcional.

Descripción

Crisis recurrentes de dolor y/o malestar abdominal o náuseas y/o vómitos, que aparecen de manera poco frecuente, crónica o en intervalos predecibles y que pueden estar asociados con la migraña.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos cinco crisis con distintos episodios de dolor abdominal y/o malestar abdominal y/o náuseas y/o vómitos.
- B. Exploración y evaluación gastrointestinal normal.
- C. No atribuible a ningún otro trastorno.

1.6.1.1 Síndrome de vómitos cíclicos

Descripción

Crisis recurrentes de náuseas y vómitos intensos, por lo general estereotipados en el individuo y con una periodicidad predecible de los episodios. Las crisis pueden asociarse con palidez y letargo. Hay una resolución completa de los síntomas entre las crisis.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos cinco crisis de náuseas y vómitos intensos que cumplen los criterios B y C.
- B. Estereotipados en el paciente, de carácter recurrente y con una periodicidad predecible.
- C. Todos los siguientes:

1. Náuseas y vómitos que ocurren al menos cuatro veces por hora.
 2. Las crisis duran \geq 1 hora y hasta 10 días.
 3. Las crisis aparecen con una separación de \geq 1 semana.
- D. Ausencia total de síntomas entre las crisis.
- E. No atribuible a ningún otro trastorno¹.

Nota

1. Particularmente, la anamnesis y la exploración física no muestran signos que sugieran enfermedad gastrointestinal.

Comentarios

El 1.6.1.1 Síndrome de vómitos cíclicos es una afección episódica de resolución espontánea que aparece en la infancia, con períodos de completa normalidad entre episodios. Es distintivo su carácter cíclico, y es previsible.

Este trastorno no estaba incluido como síndrome periódico en la infancia dentro de la ICHD-I, pero sí en la ICHD-II. El cuadro clínico de este síndrome se asemeja a los que aparecen en asociación con las cefaleas migrañosas, y varias líneas de investigación durante los últimos años han sugerido que el síndrome de vómitos cíclicos es un proceso relacionado con la migraña.

1.6.1.2 Migraña abdominal

Descripción

Es un trastorno idiopático que se observa fundamentalmente en niños y que se caracteriza por episodios recurrentes de dolor abdominal en línea media, de moderado a grave, asociado a síntomas vasomotores, náuseas y vómitos, que dura entre 2-72 horas y con normalidad entre los episodios. La cefalea no aparece durante los episodios.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos 5 crisis de dolor abdominal que cumplen los criterios B-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 dolorosa".
 3. De intensidad moderada o grave.
- C. Durante las crisis, están presentes al menos dos de las siguientes:
 1. Anorexia.
 2. Náuseas.
 3. Vómitos.
 4. Palidez.

- D. Los ataques duran de 2-72 horas sin tratamiento o sin tratamiento eficaz.
- E. Ausencia total de síntomas entre los ataques.
- F. No atribuible a ningún otro trastorno¹.

Nota

1. Particularmente, la anamnesis y la exploración física no muestran signos que sugieran enfermedad gastrointestinal o renal, o dicha enfermedad se ha descartado con los estudios complementarios pertinentes.

Comentarios

El dolor de 1.6.1.2 Migraña abdominal es lo suficientemente grave para interferir con las actividades diarias habituales.

En niños se suele pasar por alto la presencia de cefalea. Se deben analizar cuidadosamente los antecedentes de presencia o ausencia de cefalea y, si se identifica la cefalea o el dolor de cabeza durante las crisis, se debería considerar el diagnóstico de 1.1 Migraña sin aura.

Los niños tienen dificultades para distinguir la anorexia de las náuseas. La palidez suele ir acompañada de ojeras. En algunos casos, la rubefacción es la manifestación vasomotora predominante. La mayoría de los niños con migraña abdominal desarrollarán migraña en el futuro.

1.6.2 Vértigo paroxístico benigno

Descripción

Trastorno que se caracteriza por breves crisis recurrentes de vértigo que aparecen sin previo aviso y se resuelven de manera espontánea, en niños que por lo demás están sanos.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos cinco crisis que cumplen los criterios B y C.
- B. Vértigo¹ que aparece sin aviso, máximo en el inicio y que se resuelve de manera espontánea después de un período que abarca entre minutos y horas, sin pérdida del conocimiento.
- C. Al menos uno de los siguientes síntomas asociados:
 1. Nistagmo.
 2. Ataxia.
 3. Vómitos.
 4. Palidez.
 5. Temor.

- D. Exploración neurológica normal, así como función auditiva y vestibular entre los episodios.
- E. No atribuible a otro trastorno.

Nota

1. Los niños de corta edad con vértigo pueden no ser capaces de describir los síntomas. La observación de los padres de períodos episódicos de inestabilidad puede interpretarse como vértigo en niños pequeños.

Comentarios

Se debe descartar la posibilidad de tumores de la fosa posterior, crisis epilépticas y trastornos vestibulares.

La relación entre 1.6.2 Vértigo paroxístico benigno y A1.6.6 Migraña vestibular (ver Apéndice) debe continuar siendo investigada.

1.6.3 Tortícolis paroxístico benigno

Descripción

Crisis recurrentes de inclinación de cabeza hacia un lado, con o sin ligera rotación, que remiten espontáneamente. La afección aparece en lactantes y niños pequeños y se inicia durante el primer año de vida.

Criterios diagnósticos

- A. Crisis recurrentes¹ en un niño pequeño que cumplen los criterios B y C.
- B. Inclinación lateral de la cabeza, con o sin ligera rotación, que remite de manera espontánea después de minutos o días.
- C. Al menos uno de los siguientes síntomas asociados:
 1. Palidez.
 2. Irritabilidad.
 3. Decaimiento.
 4. Vómitos.
 5. Ataxia².
- D. Exploración neurológica normal entre los episodios.
- E. No atribuible a otro trastorno.

Notas

1. Los episodios tienden a recurrir con frecuencia mensual.
2. La ataxia es más probable en niños mayores dentro del grupo de edad afectado.

Comentarios

Se puede recolocar la cabeza del niño en la posición neutra durante los episodios: puede ofrecer alguna resistencia, pero puede superarse.

El diagnóstico diferencial incluye reflujo gastroesofágico, distonía de torsión idiopática y crisis epiléptica parcial compleja, pero se debe prestar una atención especial a la fosa posterior y a la unión craneocervical, donde las lesiones congénitas o adquiridas podrían desencadenar tortícolis. Estas observaciones precisan una validación por parte del paciente en forma de diario, interrogatorio estructurado y recolección de datos longitudinal.

El 1.6.3 Tortícolis paroxístico benigno podría evolucionar hacia 1.6.2 Vértigo paroxístico benigno o 1.2 Migraña con aura (en especial, 1.2.2 Migraña con aura del tronco encefálico), o cesar sin la aparición de más síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. MIGRAÑA EN GENERAL

- Arruda MA, Guidetti V, Galli F, Albuquerque RC, Bigal ME. Primary headaches in childhood—a population-based study. *Cephalalgia* 2010;30:1056-1064.
- Diener HC, Silberstein SD. Medication overuse headache. En: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM (eds). *The Headaches*, 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2006; 971-979.
- Gelfand AA, Fullerton HJ, Goadsby PJ. Child neurology: migraine with aura in children. *Neurology* 2010;75(5):e16-e19.
- Goadsby PJ. Recent advances in the diagnosis and management of migraine. *BMJ* 2006; 332:25-29.
- Goadsby PJ. Migraine pathophysiology. *Headache* 2005;45(Suppl 1):S14-S24.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, Obermann M, Becker H, Dommès P, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011;31:520-529.
- Lipton RB, Bigal ME, Steiner TJ, Silberstein SD, Olesen J. Classification of primary headaches. *Neurology* 2004;63:427-435.
- Martelletti P, Haimanot RT, Lainez MJ, Rapoport AM, Ravishankar K, Sakai F, Silberstein SD, Vincent M, Steiner TJ. The Global Campaign (GC) to Reduce the Burden of Headache Worldwide. The International Team for Specialist Education (ITSE). *J Headache Pain* 2005;6:261-263.
- Silberstein SD. Migraine. *Lancet* 2004;363:381-391.
- Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, Lozano R, Michaud C, Ezzati M et al. Years lived with disability (YLD) for 1160 sequelae of 289 diseases and injuries 1990–2010: a systematic analysis for the global burden of disease study 2010. *Lancet* 2012; 380: 2163-2196.

1.2 MIGRAÑA CON AURA

- Cao Y, Welch KM, Aurora S, et al. Functional MRI-BOLD of visually triggered headache in patients with migraine. *Arch Neurol* 1999; 56:548-554.

- Charles A, Brennan K. Cortical spreading depression – new insights and persistent questions. *Cephalalgia* 2009; 29:1115-1124.
- Cologno D, Torelli P, Manzoni GC. Migraine with aura: a review of 81 patients at 10-20 years' follow-up. *Cephalalgia* 1998;18:690-696.
- Cutrer FM, Sorensen AG, Weisskoff RM, et al. Perfusion-weighted imaging defects during spontaneous migrainous aura. *Ann Neurol* 1998;43:25-31.
- Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, et al. Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura. *Cephalalgia* 2004; 24:564-575.
- Eriksen MK, Thomsen LL, Olesen J. The Visual Aura Rating Scale (VARS) for migraine aura diagnosis. *Cephalalgia* 2005; 25:801-810.
- Hadjikhani N, Sanchez del Rio M, Wu O, et al. Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex. *PNAS* 2001; 98:4687-4692.
- Hansen JM, Lipton R, Dodick D, et al. Migraine headache is present in the aura phase – a prospective study. *Neurology* 2012;79:2044-2049.
- Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, et al. Classic migraine. A prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986;73:359-362.
- Kallela M, Wessman M, Farkkila M, et al. Clinical characteristics of migraine in a population-based twin sample: similarities and differences between migraine with and without aura. *Cephalalgia* 1999;19:151-158.
- Kelman L. The premonitory symptoms (prodrome): A tertiary care study of 893 migraineurs. *Headache* 2004;44:865-872.
- Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994;117(Pt 1):199-210.
- Leao AAP. Spreading depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944; 7:359-390.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Timing and topography of cerebral blood flow, aura, and headache during migraine attacks. *Ann Neurol* 1990; 28:791-798.
- Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, et al. Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA. *Cephalalgia* 2011; 31:1652-1658.
- Rasmussen BK, Olesen J. Migraine with aura and migraine without aura: an epidemiological study. *Cephalalgia* 1992;12:221-228 (discussion 186).
- Salhofer-Polanyi S, Frantal S, Brannath W, et al. Prospective analysis of factors related to migraine aura – The PAMINA Study. *Headache* 2012;52:1236-1245.
- Schoonman GG, Evers DJ, Terwindt GM, et al. The prevalence of premonitory symptoms in migraine: a questionnaire study in 461 patients. *Cephalalgia* 2006;26:1209-1213.
- Vibeke U, Gervil M, Kyvik KO, et al. Evidence of a genetic factor in migraine with aura: A population-based Danish twin study. *Ann Neurol* 1999;45:242-246.

1.2.1 MIGRAÑA CON AURA TÍPICA

- Eriksen MK, Thomsen LL, Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006;46:286-297.
- Matharu MJ, Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmal hemicrania (CPH) with aura. *Neurology* 2001;56:273-275.
- Morrison DP. Abnormal perceptual experiences in migraine. *Cephalalgia* 1990;10:273-277.

Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54:219-221.

Wijman CA, Wolf PA, Kase CS, et al. Migrainous visual accompaniments are not rare in late life: the Framingham Study. *Stroke* 1998;29:1539-1543.

1.2.2 MIGRAÑA CON AURA DEL TRONCOENCÉFALO

Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005; 65:1826-1828.

Bickerstaff ER. Basilar artery migraine. *Lancet* 1961; i:15.

Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41:55-61.

Eriksen MK, Thomsen LL, Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286-297.

Kirchmann M, Thomsen LL, Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66:880-886.

Lempert T, Neuhauser H, Daroff RB. Vertigo as a symptom of migraine. *Ann NY Acad Sci* 2009;1164:242-251.

Sturzenegger MH, Meienberg O. Basilar artery migraine: a follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985; 25:408-415.

Swanson JW, Vick NA. Basilar artery migraine 12 patients, with an attack recorded electroencephalographically. *Neurology* 1978; 28:782-786.

Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379-1391.

Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60:595-601.

1.2.3 MIGRAÑA HEMIPLÉJICA

Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005; 65:1826-1828.

De Fusco M, Marconi R, Silvestri L, et al. Haploinsufficiency of ATP1A2 encoding the Na⁺/K⁺ pump alpha2 subunit associated with familial hemiplegic migraine type 2. *Nat Genet* 2003; 33:192-196.

de Vries B, Frants RR, Ferrari M, et al. Molecular genetics of migraine. *Human Genet* 2009; 126:115-132.

Dichgans M, Freilinger T, Eckstein G, et al. Mutation in the neuronal voltage-gated sodium channel SCN1A in familial hemiplegic migraine. *Lancet* 2005; 366:371-377.

Dreier JP, Jurkat-Rott K, Petzold GC, et al. Opening of the blood-brain barrier preceding cortical edema in a severe attack of FHM type II. *Neurology* 2005; 64:2145-2147.

Eriksen MK, Thomsen LL, Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286-297.

Hansen JM, Schytz HW, Larsen VA, et al. Hemiplegic migraine aura begins with cerebral hypoperfusion: imaging in the acute phase. *Headache* 2011; 51:1289-1296.

Hansen JM, Thomsen LL, Olesen J, et al. Coexisting typical migraine in familial hemiplegic migraine. *Neurology* 2010; 74:594-600.

- Iizuka T, Takahashi Y, Sato M, et al. Neurovascular changes in prolonged migraine aura in FHM with a novel ATP1A2 gene mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83:205-212.
- Jurkat-Rott K, Freilinger T, Dreier JP, et al. Variability of familial hemiplegic migraine with novel A1A2 Na⁺/K⁺-ATPase variants. *Neurology* 2004; 62:1857-1861.
- Kirchmann M, Thomsen LL, Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66:880-886.
- Leo L, Gherardini L, Barone V, et al. Increased susceptibility to cortical spreading depression in the mouse model of familial hemiplegic migraine type 2. *PLoS Genet* 2011; 7:e1002129.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379-1391.
- Thomsen LL, Kirchmann M, Bjornsson A, et al. The genetic spectrum of a population-based sample of familial hemiplegic migraine. *Brain* 2007; 130:346-356.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60:595-601.
- Vanmolkot KRJ, Kors EE, Turk U, et al. Two de novo mutations in the Na,K-ATPase gene ATP1A2 associated with pure familial hemiplegic migraine. *Eur J Human Genet* 2006; 14:555-560.

1.2.4 MIGRAÑA RETINIANA

- Carroll D. Retinal migraine. *Headache* 1970; 10:9-13.
- Chronicle EP, Mulleners WM. Visual system dysfunction in migraine: a review of clinical and psychophysical findings. *Cephalalgia* 1996; 16:525-535.
- Hedges TR. Isolated ophthalmic migraine in the differential diagnosis of cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976; 7:379-381.
- Grosberg BM, Solomon S, Friedman DI, Lipton RB. Retinal migraine reappraised. *Cephalalgia* 2006; 26:1275-1286.
- Hill DL, Daroff RB, Ducros A, Newman NJ, Biousse V. Most cases labeled as "retinal migraine" are not migraine. *J Neuroophthalmol* 2007; 27:3-8.
- Martin TJ, Corbett JJ. Disorders of the eye. In Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ, editors. *Wolff's Headache and Other Head Pain*. New York: Oxford University Press 2001; 459-474.
- Troost T, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinal migraine. In Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. *The Headaches*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000; 511-516.

1.3 MIGRAÑA CRÓNICA

- Aurora SK. Is chronic migraine one end of a spectrum of migraine or a separate entity? *Cephalalgia* 2009; 29: 597-605.
- Bigal ME, Lipton RB. Concepts and mechanisms of migraine chronification. *Headache* 2008; 48: 7-15.
- Bigal M, Rapoport A, Sheftell F, Tepper S, Lipton R. The International Classification of Headache Disorders revised criteria for chronic migraine – field testing in a headache specialty clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 230-234.

- Bigal ME, Serrano D, Reed M, Lipton RB. Chronic migraine in the population: burden, diagnosis, and satisfaction with treatment. *Neurology* 2008; 71:559-566.
- Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, Lipton RB, Tepper SJ. Chronic daily headache in a tertiary care population: correlation between the International Headache Society diagnostic criteria and proposed revisions of criteria for chronic daily headache. *Cephalalgia* 2002; 22:432-438.
- Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, Wilcox TK, Lipton RB, Goadsby PJ, Varon SF, Blumenfeld AM, Katsarava Z, Pascual J, Lanteri-Minet M, Cortelli P, Martelletti P. Cost of healthcare for patients with migraine in five European countries: results from the International Burden of Migraine Study (IBMS). *J Headache Pain* 2012; 13:361-378.
- Buse DC, Manack AN, Fanning KM, Serrano D, Reed ML, Turkel CC, Lipton RB. Chronic migraine prevalence, disability, and sociodemographic factors. Results from the American Migraine Prevalence and Prevention Study. *Headache* 2012;52: 1456-1470.
- Buse D, Manack A, Serrano D, Reed M, Varon S, Turkel C, Lipton R. Headache impact of chronic and episodic migraine: results from the American Migraine Prevalence and Prevention study. *Headache* 2012; 52:3-17.
- Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Quart* 2000; 11:177.
- Mathew NT, Stubits E, Nigam MR. Transformation of migraine into daily headache: analysis of factors. *Headache* 1982; 22:66-68.
- Diener HC, Dodick DW, Goadsby PJ, Lipton RB, Olesen J, Silberstein SD. Chronic migraine – classification, characteristics and treatment. *Nat Rev Neurol* 2012;8:162-171.
- Goadsby PJ, Hargreaves R. Refractory migraine and chronic migraine: pathophysiological mechanisms. *Headache* 2008; 48: 799-804.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, Obermann M, Becker H, Dommès P, Turkel C, Lipton RB, Diener HC. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011; 31:520-529.
- Manzoni GC, Bonavita V, Bussone G, Cortelli P, Narbone MC, Cevoli S, D'Amico D, De Simone R, Torelli P; ANIRCEF (Associazione Neurologica Italiana Ricerca Cefalee). Chronic migraine classification: current knowledge and future perspectives. *J. Headache Pain* 2001; 12: 585-592.
- Mathew NT, Stubits E, Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987; 27:102-106.
- Natoli JL, Manack A, Dean B, Butler Q, Turkel CC, Stovner L, Lipton RB. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. *Cephalalgia* 2010; 30: 599-609.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J, Lipton RB. Prevalence of frequent headache in a population sample. *Headache* 1998; 38:497-506.
- Scher AI, Stewart WF, Ricci JA, Lipton RB. Factors associated with the onset and remission of chronic daily headache in a population-based study. *Pain* 2003; 106: 81-89.
- Silberstein SD, Lipton RB, Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches: field trial of revised IHS criteria. *Neurology* 1996; 47:871-875.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily and near-daily headaches: proposed revisions to the IHS criteria. *Headache* 1994; 34:1-7.
- Stewart WF, Scher AI, Lipton RB. Stressful life events and risk of chronic daily headache: results from the frequent headache epidemiology study. *Cephalalgia* 2001; 21:279.
- Zeeberg P, Olesen J, Jensen R. Probable medication-overuse headache: the effect of a 2-month drug-free period. *Neurology* 2006; 66:1894-1898.

Zeeberg P, Olesen J, Jensen R. Medication overuse headache and chronic migraine in a specialized headache centre: field-testing proposed new appendix criteria. *Cephalalgia* 2009; 29: 214-220.

1.4.1 ESTADO MIGRAÑOSO

Akhtar ND, Murray MA, Rothner AD. Status migrainosus in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8:27-33.

Couch JR, Diamond S. Status migrainosus. Causative and therapeutic aspects. *Headache* 1983; 23:94-101.

Cure J, Rothrock J. Prolonged status migrainosus complicated by cerebellar infarction. *Headache* 2007; 47:1091-1092.

Gentile S, Rainero I, Daniele D, Binello E, Valfrè W, Pinessi L. Reversible MRI abnormalities in a patient with recurrent status migrainosus. *Cephalalgia* 2009; 29:687-690.

Lanfranconi S, Corti S, Bersano A, Costa A, Prella A, Sciacco M, Bresolin N, Ghione I. Aphasic and visual aura with increased vasogenic leakage: an atypical migrainosus status. *J Neurol Sci* 2009; 285:227-229.

Perucca P, Terzaghi M, Manni R. Status epilepticus migrainosus: clinical, electrophysiologic, and imaging characteristics. *Neurology* 2010; 75:373-374.

Raskin NH. Treatment of status migrainosus: the American experience. *Headache* 1990; 30Suppl 2:550-553.

1.4.2 AURA PERSISTENTE SIN INFARTO

Ambrosini A, de Noordhout AM, Schoenen J. Neuromuscular transmission in migraine patients with prolonged aura. *Acta Neurol Belg* 2001; 101:166-170.

Bento MS, Esperanca P. Migraine with prolonged aura. *Headache* 2000; 40:52-53.

Chen WT, Fuh JL, Lu SR, Wang SJ. Persistent migrainous visual phenomena might be responsive to lamotrigine. *Headache* 2001; 41: 823-825.

Chen WT, Lin YY, Fuh JL, Hämäläinen MS, Ko YC, Wang SJ. Sustained visual cortex hyperexcitability in migraine with persistent visual aura. *Brain* 2011; 134(Pt 8):2387-2395.

Evans RW, Lay CL. A persistent migraine aura. *Headache* 2000; 40:696-698.

Haan J, Sluis P, Sluis IH, Ferrari MD. Acetazolamide treatment for migraine aura status. *Neurology* 2000; 55:1588-1589.

Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982; 11:197-199.

Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45:664-668.

Luda E, Bo E, Sicuro L et al. Sustained visual aura: a totally new variation of migraine. *Headache* 1991; 31:582-583.

Relja G, Granato A, Ukmar M, Ferretti G, Antonello RM, Zorzon M. Persistent aura without infarction: description of the first case studied with both brain SPECT and perfusion MRI. *Cephalalgia* 2005; 25:56-59.

Rothrock JF. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997; 48:261-262.

- San-Juan OD, Zermeño PF. Migraine with persistent aura in a Mexican patient: case report and review of the literature. *Cephalalgia* 2007; 27:456-460.
- Smith M, Cros D, Sheen V. Hyperperfusion with vasogenic leakage by fMRI in migraine with prolonged aura. *Neurology* 2002; 58:1308-1310.
- Wang YF, Fuh JL, Chen WT, Wang SJ. The visual aura rating scale as an outcome predictor for persistent visual aura without infarction. *Cephalalgia* 2008; 28:1298-1304.

1.4.3 INFARTO MIGRAÑOSO

- Bono G, Minozio G, Mauri M, Clerici AM. Complications of migraine: migrainous infarction. *Clin Exp Hypertens* 2006; 28:233-242.
- Bousser MG, Conard J, Kittner S et al. Recommendations on the risk of ischemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with migraine. The International Headache Society Task Force on Combined Oral Contraceptives & Hormone Replacement Therapy. *Cephalalgia* 2000; 20:155-156.
- Chang CL, Donaghy M, Poulter N. Migraine and stroke in young women: case-control study. The World Health Organization Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999; 318:13-18.
- Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962; ii:1072-1075.
- Laurell K, Arto V, Bendtsen L, Hagen K, Kallela M, Meyer EL, Putaala J, Tronvik E, Zwart JA, Linde M. Migrainous infarction: a Nordic multicenter study. *Eur J Neurol* 2011; 18:1220-1226.
- MacGregor EA, Guillebaud J. Combined oral contraceptives, migraine and ischemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Planning Association. *Br J Fam Plann* 1998; 24:55-60.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, Andersen AR, Lassen NA, Hansen PE et al. Ischaemia-induced (symptomatic) migraine attacks may be more frequent than migraine induced ischemic insults. *Brain* 1993; 116:187-202.
- Rothrock JF, Walicke P, Swenson MR et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988; 45:63-67.
- Schulz UG, Blamire AM, Davies P, Styles P, Rothwell PM. Normal cortical energy metabolism in migrainous stroke: A 31P-MR spectroscopy study. *Stroke*. 2009; 40:3740-3744.
- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000; 19:13-19.
- Tzourio C, Kittner SJ, Bousser MG et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000; 20:190-199.
- WolfME, Szabo K, Griebel M, Förster A, Gass A, Hennerici MG, Kern R. Clinical and MRI characteristics of acute migrainous infarction. *Neurology* 2011; 76:1911-1917.

1.4.4 CRISIS EPILÉPTICA DESENCADENADA POR AURA MIGRAÑOSA

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DG, Villa MP, Parisi P. Migraine, hemicrania epileptica, post-ictal headache and "ictal epileptic headache": a proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12:289-294.
- Davies PT, Panayiotopoulos CP. Migraine triggered seizures and epilepsy triggered headache and migraine attacks: a need for re-assessment. *J Headache Pain* 2011; 12:287-288.
- Friedenberg S, Dodick DW. Migraine-associated seizure: a case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000; 40:487-490.

- Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, Viaro F, Lunardelli V, Zanchin G. Migraine: is the current definition too narrow? *Headache* 2008; 48:1129-1132.
- Marks DA, Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993; 43:2476-2483.
- Merlino G, Valente MR, D'Anna S, Gigli GL. Seizures with prolonged EEG abnormalities during an attack of migraine without aura. *Headache* 2007; 47:919-922.
- Parisi P, Kasteleijn-Nolst Trenitè DGA. "Migraine": a call for revision of the definition. *Epilepsia* 2010; 51:932-933.
- Rogawski MA. Common pathophysiologic mechanisms in migraine and epilepsy. *Arch Neurol* 2008; 65:709-714.
- Sances G, Guaschino E, Perucca P, Allena M, Ghiotto N, Manni R. Migraine: a call for revision of the definition. *Epilepsia* 2009; 50:2487-2496.
- Ter Berg HW. Migraine-associated seizure: a case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2001; 41:326-328.
- Velioglu SK, Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalalgia* 1999; 19:797-801.
- Verrotti A, Coppola G, Di Fonzo A, Tozzi E, Spalice A, Aloisi P, Bruschi R, Iannetti P, Villa MP, Parisi P. Should "migraine" be considered an obsolete concept? A multicenter retrospective clinical/EEG study and review of the literature. *Epilepsy Behav* 2011; 21:52-59.

1.5 MIGRAÑA PROBABLE

- Granello F, Alessandro RD, Manzoni GC et al. International Headache Society classification: interobserver reliability in the diagnosis of primary headaches. *Cephalalgia* 1994; 14:16-20.
- Rains JC, Penzien DB, Lipchik GL et al. Diagnosis of migraine: empirical analysis of a large clinical sample of atypical migraine (IHS 1.7) patients and proposed revision of the IHS criteria. *Cephalalgia* 2001; 21:584-595.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. Apopulation-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11:129-134.
- Russell MB, Olesen J. Migrainous disorder and its relation to migraine without aura and migraine with aura. A genetic epidemiological study. *Cephalalgia* 1996; 16:431-435.

1.6.1 TRASTORNO GASTROINTESTINAL RECURRENTE

- Abu-Arafeh I, Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995; 72: 413-417.
- Al-Twaijri WA, Shevell MI. Pediatric migraine equivalents: occurrence and clinical features in practice. *Pediatr Neurol* 2002; 26:365-368.
- Dignan F, Abu-Arafeh I, Russell G. The prognosis of childhood abdominal migraine. *Arch Dis Child* 2001; 84:415-418.
- Drossman DA, Dumitrascu DL. Rome III: New standard for functional gastrointestinal disorders. *J Gastrointest Liver Dis* 2006; 15: 237-241.
- Farquar HA. Abdominal migraine in children. *BMJ* 1956; i:1082-1085.
- Fleisher DR. Cyclic vomiting syndrome and migraine. *J Pediatr* 1999; 134:533-535.

- Haan J, Kors EE, Ferrari MD. Familial cyclic vomiting syndrome. *Cephalalgia* 2002; 22:552-554.
- Li BU. Cyclic vomiting syndrome: age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8:13-21.
- Li BUK, Lefevre F, Chelimsky GG, Boles RG, Nelson SP, Lewis DW, Linder SL, Issenman RM, Rudolph CD. NASPGHAN Consensus Statement on the Diagnosis and Management of CVS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47: 379-393.
- Rashed H, Abell TL, FAMILONI BO et al. Autonomic function in cyclic vomiting syndrome and classic migraine. *Dig Dis Sci* 1999; 44Suppl 8:74S-78S.
- Russell G, Abu-Arafeh I, Symon DN. Abdominal migraine: evidence for existence and treatment options. *Paediatr Drugs* 2002; 4: 1-8.
- Thiessen PN. Recurrent abdominal pain. *Pediatr Rev* 2002; 23: 39-46.
- Welch KM. Scientific basis of migraine: speculation on the relationship to cyclic vomiting. *Dig Dis Sci* 1999; 44Suppl 8:26S-30S.

1.6.2 VÉRTIGO PAROXÍSTICO BENIGNO

- Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Brain Dev (Netherlands)* 2001; 23:38-41.
- Dunn DW, Snyder CH. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Am J Dis Child* 1976; 130:1099-1100.
- Fenichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr* 1967; 71:114-115.

1.6.3 TORTÍCOLIS PAROXÍSTICO BENIGNO

- Drigo P, Carli G, et al. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev* 2000; 22: 169-172.
- Giffin NJ, Benton S, et al. Benign paroxysmal torticollis of infancy: four new cases and linkage to CACNA1A mutation. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 490-493.
- Rosman NP, Douglass LM, et al. The neurology of benign paroxysmal torticollis of infancy: report of 10 new cases and review of the literature. *J Child Neurol* 2009; 24: 155-160.

2. CEFALEA TENSIONAL

- 2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente
 - 2.1.1 Cefalea tensional episódica infrecuente con hipersensibilidad de la musculatura pericraneal
 - 2.1.2 Cefalea tensional episódica infrecuente sin hipersensibilidad de la musculatura pericraneal
- 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente
 - 2.2.1 Cefalea tensional episódica frecuente con hipersensibilidad de la musculatura pericraneal
 - 2.2.2 Cefalea tensional episódica frecuente sin hipersensibilidad de la musculatura pericraneal
- 2.3 Cefalea tensional crónica
 - 2.3.1 Cefalea tensional crónica con hipersensibilidad de la musculatura pericraneal
 - 2.3.2 Cefalea tensional crónica sin hipersensibilidad de la musculatura pericraneal
- 2.4 Cefalea tensional probable
 - 2.4.1 Cefalea tensional episódica infrecuente probable
 - 2.4.2 Cefalea tensional episódica frecuente probable
 - 2.4.3 Cefalea tensional crónica probable

OTRAS DENOMINACIONES

Cefalea por tensión; cefalea por contracción muscular; cefalea psicomiogénica; cefalea por estrés; cefalea común; cefalea esencial; cefalea idiopática; cefalea psicógena.

CLASIFICADO EN OTRO LUGAR

La cefalea tensional atribuida a otro trastorno se codificará en el epígrafe de dicho trastorno.

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

En caso de que la primera aparición de una cefalea con características de cefalea tensional guarde una estrecha relación temporal con otro proceso conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria al proceso causal. En caso de

que la transición de cefalea tensional preexistente a crónica guarde una estrecha relación temporal con dicho proceso causal, se deberían consignar tanto el diagnóstico inicial de la cefalea tensional como el diagnóstico secundario. En caso de que el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o gravedad) de una cefalea tensional preexistente guarde una estrecha relación temporal con dicho proceso causal, se deberían consignar tanto el diagnóstico inicial de cefalea tensional como el diagnóstico de la cefalea secundaria, siempre y cuando existan suficientes pruebas de que este proceso pueda ocasionar cefalea. En el caso de la cefalea tensional crónica con abuso de medicación resulta complicado establecer una relación temporal estrecha. Por lo tanto, en todos estos casos deben asignarse ambos diagnósticos, 2.3 Cefalea tensional crónica y 8.8 Cefalea por abuso de medicación sintomática.

INTRODUCCIÓN

La cefalea tensional es muy frecuente, con una prevalencia a lo largo de la vida en la población general que oscila entre el 30% y el 78% según los estudios, y tiene un muy alto impacto socioeconómico.

Mientras este tipo de cefalea fue considerado fundamentalmente psicogénico, aparecieron varios estudios después de que se publicara la primera edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas, que sugerían con firmeza la posibilidad de una base neurobiológica, al menos para los subtipos más severos de cefalea tensional.

La división de 2. Cefalea tensional en subtipos episódicos y crónicos, que se introdujo en la ICHD-I, ha demostrado ser extremadamente útil. En la ICHD-II, la forma episódica se dividía a su vez en la subforma infrecuente, con crisis de cefalea menos de una vez por mes, y en una subforma frecuente. La 2.3 Cefalea tensional crónica es un proceso que ha de ser considerado muy seriamente, ya que ocasiona una enorme pérdida de la calidad de vida y una gran incapacidad. La 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente puede asociarse a incapacidad considerable, y en ocasiones requiere tratamiento con fármacos costosos. Por el contrario, 2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente, que aparece en casi toda la población, suele tener muy poco impacto en el individuo y, en la mayoría de ocasiones, no precisa de atención por parte de los profesionales de la salud. La distinción entre 2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente y 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente separa por tanto a los individuos que no suelen precisar atención médica, y evita categorizar a prácticamente toda la población como pacientes de un trastorno significativo, aunque sí permite que se clasifiquen estas cefaleas.

Se desconocen los mecanismos exactos de la 2. Cefalea tensional. Es más probable que los mecanismos del dolor periférico intervengan en la 2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente y la 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente, mientras que los mecanismos del dolor central desempeñan un papel más importante en la 2.3 Cefalea tensional crónica. La sensibilidad de la musculatura pericraneal a la palpación manual es el hallazgo anormal más significativo que se observa en pacientes con cefalea tipo tensional. Esta sensibilidad típicamente se presenta entre las crisis, se agrava durante la cefalea y aumenta conforme a su intensidad y la frecuencia. La sensibilidad pericraneal se percibe fácilmente a la palpación manual mediante movimientos giratorios y una presión firme (preferentemente con ayuda de un palpómetro) con los dedos índice y el corazón sobre los músculos frontal, temporal, masetero, pterigoideo, esternocleidomastoideo, esplenio y trapecio. Los valores de sensibilidad local de 0-3 para cada músculo pueden sumarse para obtener una puntuación total de sensibilidad en cada individuo. La palpación es una guía útil para elaborar la estrategia del tratamiento. También aporta credibilidad y valor a las explicaciones que se les da a los pacientes.

Es más probable que la hipersensibilidad tenga importancia fisiopatológica. El Comité de Clasificación alienta a proseguir con nuevas investigaciones sobre los mecanismos fisiopatológicos y tratamientos para la 2. Cefalea tensional. La ICHD-II realizó una distinción entre los pacientes con y sin este trastorno de los músculos pericraneales con este objetivo, y la subdivisión se mantiene en la ICHD-III (beta) para continuar estimulando la investigación en este campo.

La dificultad diagnóstica más habitual en las cefaleas primarias es discriminar entre la cefalea tensional y la migraña sin aura con dolor leve. Esto es así porque los pacientes con cefaleas frecuentes suelen padecer ambos trastornos. Se ha sugerido una restricción de los criterios de diagnóstico para la 2. Cefalea tensional con la esperanza de excluir la migraña cuyo fenotipo se asemeje a la cefalea tensional. Este aumento en la especificidad conseguiría, al mismo tiempo, reducir la sensibilidad de los criterios, lo que resultaría en una mayor proporción de pacientes cuyas migrañas solo podrían clasificarse como 2.4 Cefalea tensional probable o 1.5 Migraña probable. La propuesta de unos criterios de diagnóstico más estrictos para la 2. Cefalea tensional se incluyó en el Apéndice de la ICHD-II como A2. Cefalea tensional, pero por el momento no existen pruebas que respalden los beneficios de esa modificación. Estos criterios de diagnóstico más estrictos permanecen en el Apéndice únicamente para fines de investigación. El Comité de Clasificación aconseja comparar los pacientes diagnosticados conforme a cada grupo de criterios, no solo para categorización del cuadro clínico, sino también para investigar acerca de los mecanismos fisiopatológicos y de la respuesta a los tratamientos.

2.1 CEFALEA TENSIONAL EPISÓDICA INFRECUENTE

Descripción

Episodios de cefalea poco frecuentes, de localización típicamente bilateral, con dolor tensivo u opresivo de intensidad leve a moderada y con una duración de minutos a días. Este dolor no empeora con la actividad física habitual ni está asociado con náuseas, pero podrían presentarse fotofobia o fonofobia.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos 10 episodios de cefalea que aparezcan de media menos de un día al mes (menos de 12 días al año) y que cumplen los criterios B-D.
- B. Cefalea con duración de 30 minutos a 7 días.
- C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - 1. Localización bilateral.
 - 2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil).
 - 3. Intensidad leve o moderada.
 - 4. No empeora con la actividad física habitual, como andar o subir escaleras.
- D. Ambas características siguientes:
 - 1. Sin náuseas ni vómitos.
 - 2. Puede asociar fotofobia o fonofobia (no ambas).
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

2.1.1 Cefalea tensional episódica infrecuente con hipersensibilidad pericraneal

Criterios diagnósticos

- A. Los episodios cumplen los criterios de 2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente.
- B. Hipersensibilidad pericraneal a la palpación manual.

2.1.2 Cefalea tensional episódica infrecuente sin hipersensibilidad pericraneal

Criterios diagnósticos

- A. Los episodios cumplen los criterios de 2.1 Cefalea tipo tensional episódica infrecuente.
- B. No se aprecia aumento de la sensibilidad pericraneal.

2.2 CEFALEA TENSIONAL EPISÓDICA FRECUENTE

Descripción

Episodios frecuentes de cefalea, de localización típicamente bilateral, con dolor tensivo u opresivo de intensidad leve a moderada y con una duración de minutos a días. Este dolor no empeora con la actividad física habitual ni está asociado con náuseas, pero podrían presentarse fotofobia o fonofobia.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos 10 episodios de cefalea que ocurran de media 1-14 días al mes durante más de 3 meses (≥ 12 y < 180 días al año) y que cumplan los criterios B-D.
- B. Cefalea con duración de 30 minutos a 7 días.
- C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 1. Localización bilateral.
 2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil).
 3. Intensidad leve o moderada.
 4. No empeora con la actividad física habitual, como andar o subir escaleras.
- D. Ambas de las siguientes:
 1. Sin náuseas ni vómitos.
 2. Puede asociar fotofobia o fonofobia (no ambas).
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente coexiste a menudo con la 1.1 Migraña sin aura. La coexistencia de ambas en un paciente migrañoso debe identificarse preferentemente mediante la elaboración de un diario de cefalea. El tratamiento de la migraña difiere de manera sustancial del de la cefalea tensional, y es importante educar a los pacientes para que distingan entre ambos tipos si se quiere optar por el tratamiento apropiado para cada una de ellas, y evitar con ello el abuso de medicación y las consecuencias adversas de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.

En caso de la que cefalea cumpla los criterios tanto de 1.5 Migraña probable y 2. Cefalea tensional, se clasifica como 2. Cefalea tensional (o cualquiera de los subtipos para los que cumpla los criterios) conforme a la norma general de que un diagnóstico definido prevalece sobre los diagnósticos probables. En caso de que la cefalea cumpla los criterios para 1.5 Migraña probable

así como para la 2.4 Cefalea tensional probable, se clasifica como la primera conforme a la norma general jerárquica, que coloca a la 1. Migraña y sus subtipos antes que a la 2. Cefalea tensional y sus subtipos.

2.2.1 Cefalea tensional episódica frecuente con hipersensibilidad de la musculatura pericraneal

Criterios diagnósticos

- A. Los episodios de cefalea cumplen los criterios de 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente.
- B. Hipersensibilidad pericraneal a la palpación manual.

2.2.2 Cefalea tensional episódica frecuente sin hipersensibilidad de la musculatura pericraneal

Criterios diagnósticos

- A. Los episodios cumplen los criterios de 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente.
- B. No se aprecia aumento de la sensibilidad pericraneal.

2.3 CEFALEA TENSIONAL CRÓNICA

Clasificado en otro lugar

- 4.10 Cefalea diaria persistente de reciente comienzo.

Descripción

Esta modalidad crónicas evoluciona desde una cefalea tensional episódica frecuente, con episodios de cefalea diarias o muy frecuentes, de localización típicamente bilateral, con dolor opresivo o tensivo de intensidad leve a moderada y con una duración de minutos a días, o sin remisión. Este dolor no empeora con la actividad física habitual, pero podría estar asociado con náuseas leves, fotofobia o fonofobia.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que se presenta de media ≥ 15 días al mes durante más de 3 meses (≥ 180 días por año) y cumplen los criterios B-D.
- B. Duración de minutos a días, o sin remisión.
- C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - 1. Localización bilateral.

2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil).
 3. De intensidad leve o moderada.
 4. No empeora con la actividad física habitual, como andar o subir escaleras.
- D. Ambas de las siguientes:
1. Solamente una de fotofobia, fonofobia o náuseas leves.
 2. Ni náuseas moderadas o intensas ni vómitos.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 2.3 Cefalea tensional crónica es el resultado de la evolución en el tiempo de una 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente; cuando estos criterios A-E se cumplan para una cefalea inequívocamente diaria y sin remisión de menos de 24 horas después de su inicio, se clasifica como 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo*. Cuando no se recuerda la forma de comienzo o es incierta se clasifica como 2.3 Cefalea tensional crónica.

Tanto la 2.3 Cefalea tensional crónica como la 1.3 Migraña crónica precisan que la cefalea se presente al menos durante 15 días al mes. En el caso de la 2.3 Cefalea tensional crónica, la cefalea debe cumplir al menos durante 15 días los criterios para la 2. Cefalea tensional, y para la 1.3 Migraña crónica debe cumplir durante al menos ocho días los criterios de la 1. Migraña. Por lo tanto, un paciente puede cumplir los criterios para ambos diagnósticos, por ejemplo, al presentar cefalea durante 25 días al mes y cumpliendo los requisitos de migraña durante 8 días y los de cefalea tensional durante 17 días. Ahí solamente se debería otorgar el diagnóstico de 1.3 Migraña crónica.

En muchos casos dudosos existe un exceso de medicación sintomática. Cuando se cumple el criterio B de cualquiera de las subformas de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática así como los criterios de la 2.3 Cefalea tensional crónica, la norma es codificarlos para ambos trastornos. Después de la supresión del fármaco, se debe reevaluar el diagnóstico: con frecuencia no se cumplirán más los criterios de 2.3 Cefalea tensional crónica, que habrá revertido a uno u otro subtipo episódico.

2.3.1 Cefalea tensional crónica con hipersensibilidad de la musculatura pericraneal

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 2.3 Cefalea tensional crónica.
- B. Hipersensibilidad pericraneal a la palpación manual.

2.3.2 Cefalea tensional crónica sin hipersensibilidad de la musculatura pericraneal

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 2.3 Cefalea tensional crónica.
- B. No se aprecia aumento de la sensibilidad pericraneal.

2.4 CEFALEA TENSIONAL PROBABLE

Descripción

Crisis de cefalea tensional que carecen de una de las características exigida para cumplir todos los criterios de uno de los subtipos de cefalea tensional clasificados anteriormente, y que no cumplen los criterios de ninguna otra cefalea.

Comentario

Los pacientes que cumplen uno de estos criterios pueden también cumplir los criterios para algunas de las subformas de 1.6 Migraña probable. En tales casos, debe utilizarse otra información para decidir cuál de las alternativas es más verosímil.

2.4.1 Cefalea tensional episódica infrecuente probable

Criterios diagnósticos

- A. Una o más crisis de cefalea cumplen todos menos uno de los criterios A-D de la 2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente, salvo por uno.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

2.4.2 Cefalea tensional episódica frecuente probable

Criterios diagnósticos

- A. Episodios de cefalea que cumplen todos menos uno de los criterios A-D de la 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente, salvo por uno.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

2.4.3 Cefalea tensional crónica probable

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple todos menos uno de los criterios A-D de la 2.3 Cefalea tensional crónica.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

BIBLIOGRAFÍA

- Ashina M. Nitric oxide synthase inhibitors for the treatment of chronic tension-type headache. *Expert Opin Pharmacother* 2002; 3: 395-399.
- Ashina M. Neurobiology of chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2004; 24: 161-172.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache: relation to actual headache state. *Pain* 1999; 79: 201-205.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Possible mechanisms of glyceryl-trinitrate-induced immediate headache in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 919-924.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache: a randomised crossover trial. *Lancet* 1999; 353: 287-289.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, Pedersen J, Schifter S, Galbo H, Olesen J. Tender points are not sites of ongoing inflammation – in vivo evidence in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2003; 23: 109-116.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, Pedersen JF, Galbo H, Dalgaard P, Olesen J. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Brain* 2002; 125: 320-326.
- Ashina S, Babenko L, Jensen R, Ashina M, Magerl W, Bendtsen L. Increased muscular and cutaneous pain sensitivity in cephalic region in patients with chronic tension-type headache. *Eur J Neurol* 2005; 12: 543-549.
- Ashina S, Bendtsen L, Ashina M, Magerl W, Jensen R. Generalized hyperalgesia in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 940-948.
- Ashina S, Bendtsen L, Jensen R. Analgesic effect of amitriptyline in chronic tension-type headache is not directly related to serotonin reuptake inhibition. *Pain* 2004; 108: 108-114.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache - possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000; 20: 486-508.
- Bendtsen L, Bigal ME, Cerbo R, Diener HC, Holroyd K, Lampl C, Mitsikostas DD, Steiner TJ, Tfelt-Hansen P. Guidelines for controlled trials of drugs in tension-type headache: second edition. *Cephalalgia* 2010; 30: 1-16.
- Bendtsen L, Evers S, Linde M, Mitsikostas DD, Sandrini G, Schoenen J. EFNS guideline on the treatment of tension-type headache - report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2010; 17: 1318-1325.
- Bendtsen L, Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 603-610.

- Bendtsen L, Jensen R. Mirtazapine is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *Neurology* 2004; 62: 1706-1711.
- Bendtsen L, Jensen R. Tension-type headache: the most common, but also the most neglected, headache disorder. *Curr Opin Neurol* 2006; 19: 305-309.
- Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK, Olesen J. Pressure-controlled palpation: a new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalalgia* 1995; 15: 205-210.
- Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. A non-selective (amitriptyline), but not a selective (citalopram), serotonin reuptake inhibitor is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61: 285-290.
- Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996; 53: 373-376.
- Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996; 65: 259-264.
- Buchgreitz L, Egsgaard LL, Jensen R, Arendt-Nielsen L, Bendtsen L. Abnormal pain processing in chronic tension-type headache: a high-density EEG brain mapping study. *Brain* 2008; 131: 3232-3238.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L, Jensen R. Frequency of headache is related to sensitization: a population study. *Pain* 2006; 123: 19-27.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L, Jensen R. Increased pain sensitivity is not a risk factor but a consequence of frequent headache: a population-based follow-up study. *Pain* 2008; 137: 623-630.
- Cathcart S, Petkov J, Pritchard D. Effects of induced stress on experimental pain sensitivity in chronic tension-type headache sufferers. *Eur J Neurol* 2008; 15: 552-558.
- Cathcart S, Petkov J, Winefield AH, Lushington K, Rolan P. Central mechanisms of stress-induced headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 285-295.
- Cathcart S, Winefield AH, Lushington K, Rolan P. Noxious inhibition of temporal summation is impaired in chronic tension-type headache. *Headache* 2010; 50: 403-412.
- Christensen M, Bendtsen L, Ashina M, Jensen R. Experimental induction of muscle tenderness and headache in tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2005; 25: 1061-1067.
- Clark GT, Sakai S, Merrill R, Flack VF, McCreary C. Cross-correlation between stress, pain, psycial activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995; 15: 511-518.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, Gerwin RD, Pareja JA. Myofascial trigger points and their relationship to headache clinical parameters in chronic tension-type headache. *Headache* 2006; 46: 1264-1272.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, Pareja JA. Myofascial trigger points in the suboccipital muscles in episodic tension-type headache. *Man Ther* 2006; 11: 225-230.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, Ge HY, Pareja JA. Increased pericranial tenderness, decreased pressure pain threshold, and headache clinical parameters in chronic tension-type headache patients. *Clin J Pain* 2007; 23: 346-352.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, Simons DG, Pareja JA. Myofascial trigger points and sensitization: an updated pain model for tension-type headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 383-393.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Pareja JA. Myofascial trigger points, neck mobility, and forward head posture in episodic tension-type headache. *Headache* 2007; 47: 662-672.

- Fernandez-de-Las-Penas C, Schoenen J. Chronic tension-type headache: what is new? *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 254-261.
- Fumal A, Schoenen J. Tension-type headache: current research and clinical management. *Lancet Neurol* 2008; 7: 70-83.
- Heckman BD, Holroyd KA. Tension-type headache and psychiatric comorbidity. *Curr Pain Headache Rep* 2006; 10: 439-447.
- Holroyd KA, O'Donnell FJ, Stensland M, Lipchik GL, Cordingley GE, Carlson BW. Management of chronic tension-type headache with tricyclic antidepressant medication, stress management therapy, and their combination: a randomized controlled trial. *JAMA* 2001; 285: 2208-2215.
- Holroyd KA, Stensland M, Lipchik GL, Hill KR, O'Donnell FS, Cordingley G. Psychosocial correlates and impact of chronic tension-type headaches. *Headache* 2000; 40: 3-16.
- Hubbard DR, Berkoff GM. Myofascial trigger points show spontaneous needle EMG activity. *Spine* 1993; 18: 1803-1807.
- Janke EA, Holroyd KA, Romanek K. Depression increases onset of tension-type headache following laboratory stress. *Pain* 2004; 111: 230-238.
- Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches: an analysis of tenderness, pain thresholds and EMG. *Pain* 1996; 64: 251-256.
- Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache: a review of epidemiological and experimental studies. *Cephalalgia* 1999; 19: 602-621.
- Jensen R, Bendtsen L, Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998; 38: 10-17.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, Lous I, Olesen J. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992; 48: 197-203.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, Olesen J. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993; 52: 193-199.
- Jensen R, Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. *Lancet Neurol* 2008; 7: 354-361.
- Jensen R, Zeeberg P, Dehlendorff C, Olesen J. Predictors of outcome of the treatment programme in a multidisciplinary headache centre. *Cephalalgia* 2010; 30: 1214-1224.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS, Olesen J. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993; 50: 1061-1064.
- Langemark M, Jensen K, Jensen TS, Olesen J. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989; 38: 203-210.
- Langemark M, Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. A blind, controlled study. *Cephalalgia* 1987; 7: 249-255.
- Leistad R, Sand T, Westgaard R, Nilsen K, Stovner L. Stress-induced pain and muscle activity in patients with migraine and tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 64-73.
- Lindelof K, Ellrich J, Jensen R, Bendtsen L. Central pain processing in chronic tension-type headache. *Clin Neurophysiol* 2009; 120: 1364-1370.
- Lindelof K, Jung K, Ellrich J, Jensen R, Bendtsen L. Low-frequency electrical stimulation induces long-term depression in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 860-867.

- Lyngberg AC, Rasmussen BK, Jorgensen T, Jensen R. Has the prevalence of migraine and tension-type headache changed over a 12-year period? A Danish population survey. *Eur J Epidemiol* 2005; 20: 243-249.
- Mathew NT. Tension-type headache. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006; 6: 100-105.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, Olesen J, Jensen R. Induction of prolonged tenderness in patients with tension-type headache by means of a new experimental model of myofascial pain. *Eur J Neurol* 2003; 10: 249-256.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, Olesen J, Jensen R. Possible mechanisms of pain perception in patients with episodic tension-type headache. A new experimental model of myofascial pain. *Cephalalgia* 2004; 24: 466-475.
- Nestorciuc Y, Rief W, Martin A. Meta-analysis of biofeedback for tension-type headache: efficacy, specificity, and treatment moderators. *J Consult Clin Psychol* 2008; 76: 379-396.
- Olesen J. Clinical and pathophysiological observations in migraine and tension-type headache explained by integration of vascular, supraspinal and myofascial inputs. *Pain* 1991; 46: 125-132.
- Pielsticker A, Haag G, Zaudig M, Lautenbacher S. Impairment of pain inhibition in chronic tension-type headache. *Pain* 2005; 118 (1-2): 215-223.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, Olesen J. Epidemiology of headache in a general population – a prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991; 44: 1147-1157.
- Sandrini G, Rossi P, Milanov I, Serrao M, Cecchini AP, Nappi G. Abnormal modulatory influence of diffuse noxious inhibitory controls in migraine and chronic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 782-789.
- Schmidt-Hansen PT, Svensson P, Bendtsen L, Graven-Nielsen T, Bach FW. Increased muscle pain sensitivity in patients with tension-type headache. *Pain* 2007; 129: 113-121.
- Schmidt-Wilcke T, Leinisch E, Straube A, Kampfe N, Draganski B, Diener HC, Bogdahn U, May A. Gray matter decrease in patients with chronic tension type headache. *Neurology* 2005; 65: 1483-1486.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F, Gerard P. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991; 47: 145-149.
- Schoenen J, Gerard P, De P, V, Sianard GJ. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalalgia* 1991; 11: 135-139.
- Schwartz BS, Stewart WF, Simon D, Lipton RB. Epidemiology of tension-type headache. *JAMA* 1998; 4: 381-383.

3. CEFALIAS TRIGÉMINO-AUTONÓMICAS

- 3.1 Cefalea en racimos
 - 3.1.1 Cefalea en racimos episódica
 - 3.1.2 Cefalea en racimos crónica
- 3.2 Hemicránea paroxística
 - 3.2.1 Hemicránea paroxística episódica
 - 3.2.2 Hemicránea paroxística crónica
- 3.3 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración
 - 3.3.1 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT)
 - 3.3.1.1 SUNCT episódico
 - 3.3.1.2 SUNCT crónico
 - 3.3.2 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos craneales (SUNA)
 - 3.3.2.1 SUNA episódico
 - 3.3.2.2 SUNA crónico
- 3.4 Hemicránea continua
- 3.5 Cefalea trigémino-autonómica probable
 - 3.5.1 Cefalea en racimos probable
 - 3.5.2 Hemicránea paroxística probable
 - 3.5.3 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración probable
 - 3.5.4 Hemicránea continua probable

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

Cuando una nueva cefalea con las características de unacefalea trigémino-autonómica (CTA) aparece por primera vez en estrecha relación temporal con otro trastorno que es una causa conocida de cefalea, la nueva cefalea se codifica como secundaria al trastorno causal. Cuando una TA pre-existente. En caso de que la transición de cefalea trigémino-autonómica preexistente a crónica guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causal, se deberían codificar tanto el diagnóstico inicial de la CTA como el diagnóstico secundario. En caso de que el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o severidad) de una CTA preexistente guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno desencadenante, se deberían codificar tanto el diagnóstico inicial de la CTA como el diagnóstico secundario, siempre y cuando existan suficientes pruebas de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

INTRODUCCIÓN

Las cefaleas trigémino-autonómicas comparten las características clínicas de la cefalea, que suele ser de localización lateral y, por lo general, con signos autonómicos parasimpático-craneales destacados que, de nuevo, son de localización lateral y homolateral a la cefalea. Los estudios de imagen funcional experimentales y en humano sugieren que estos síndromes activan un reflejo trigeminal parasimpático normal, siendo secundarios los signos clínicos de disfunción craneal simpática.

Un aura típica de la migraña puede, raras veces, asociarse con las CTAs.

3.1 CEFALEA EN RACIMOS

Otras denominaciones

Neuralgia ciliar; eritromelalgia cefálica; eritroprosopalgia de Bing; hemicránea angiopléjica; hemicránea neuralgiforme crónica; cefalea histamínica; cefalea de Horton; neuralgia hemicraneana (de Harris); neuralgia petrosa (Gardner); neuralgia de Sluder; neuralgia esfenopalatina; neuralgia vidiana.

Codificado en otro lugar

La cefalea en racimos sintomática secundaria a otro trastorno se codifica en el apartado que corresponde al trastorno causal subyacente.

Descripción

Ataques de dolor severo estrictamente unilaterales en región orbitaria, supraorbitaria, temporal, o en cualquier combinación de estos lugares, con una duración de 15-180 minutos, que se presentan con una frecuencia variable desde un ataque cada dos días hasta ocho ataques al día. El dolor está asociado a inyección conjuntival homolateral, lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, sudoración frontal o facial, miosis, ptosis o edema palpebral, y/o a inquietud o agitación.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos cinco ataques que cumplen los criterios B-D.
- B. Dolor de unilateral de intensidad severa o muy severa en región orbitaria, supraorbitaria o temporal, con una duración de 15 a 180 minutos sin tratamiento¹.
- C. Cualquiera o los dos los siguientes:
 1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, homolaterales a la cefalea:
 - a) Inyección conjuntival y/o lagrimeo.
 - b) Congestión nasal y/o rinorrea.
 - c) Edema palpebral.
 - d) Sudoración frontal y facial.
 - e) Rubefacción frontal y facial.
 - f) Sensación de taponamiento en los oídos.
 - g) Miosis y/o ptosis.
 2. Inquietud o agitación.
- D. La frecuencia de los ataques varía entre una vez cada dos días y ocho al día durante más de la mitad del tiempo que el trastorno está activo.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. Durante una parte (pero menos de la mitad) del curso temporal de la 3.1 Cefalea en racimos, los episodios pueden ser menos severos y/ o de duración más corta o larga.

Comentarios

Los ataques aparecen en serie y se prolongan durante semanas o meses (los llamados "racimos") separados por períodos de remisión que suelen durar meses o años. Alrededor de un 10-15% de los pacientes padecen 3.1.2 Cefalea en racimos crónica sin estos períodos de remisión. En una serie extensa de pacientes con cefalea en racimos con un adecuado seguimiento, un cuarto presentaba un solo racimo. Estos pacientes cumplen criterios y deberían ser clasificados como 3.1 Cefalea en racimos.

El dolor de la 3.1 Cefalea en racimos es de mayor intensidad en la región orbitaria, supraorbitaria, temporal o en cualquier combinación de ellas, pero puede irradiarse a otras regiones de la cabeza. Durante los peores ataques la intensidad del dolor es insuportable. Por lo general, los pacientes son incapaces de permanecer en decúbito y característicamente deambulan sin cesar. El dolor casi invariablemente recurre en el mismo lado de la cabeza durante un racimo individual. Durante racimo de 3.1.1 Cefalea episódica en racimos, y en cualquier momento de una 3.1.2 Cefalea en racimos crónica, los ataques acontecen regularmente y pueden ser provocados por alcohol, histamina o nitroglicerina.

La edad de comienzo suele estar comprendida entre los 20 y 40 años. Por motivos que se desconocen, los varones se ven afectados tres veces más que las mujeres.

Los ataques agudos implican la activación de la sustancia gris hipotalámica posterior. En el 5% de los casos, la 3.1 Cefalea en racimos puede ser transmitida de forma autosómica dominante.

Se han descrito casos de pacientes que presentan tanto 3.1 Cefalea en racimos como 13.1 Neuralgia del trigémino (lo que a veces se conoce como el síndrome cluster-tic). Se les deberían asignar ambos diagnósticos. La importancia de esta observación radica en que ambos trastornos deben ser tratados para liberar al paciente del dolor.

3.1.1 Cefalea en racimos episódica

Descripción

Ataques de cefalea en racimos que se manifiestan en períodos que duran de siete días a un año, separados por fases libres de dolor que duran como mínimo un mes.

Criterios diagnósticos

- A. Ataques que cumplen los criterios de la 3.1 Cefalea en racimos y ocurren en brotes (períodos de racimo).
- B. Al menos dos períodos de racimo que duran de 7 días a 1 años (sin tratamiento), separados por períodos de remisión sin dolor que duran un mes o más.

Comentario

Los períodos de racimo suelen prolongarse entre dos semanas y tres meses.

3.1.2 Cefalea en racimos crónica

Descripción

Ataques de cefalea en racimos que se presentan durante más de un año sin períodos de remisión o con períodos de remisión que duran menos de un mes.

Criterios diagnósticos

- A. Ataques que cumplen los criterios de la 3.1 Cefalea en racimos y el criterio B.
- B. Sin período de remisión, o con remisiones que duran menos de 1 mes durante como mínimo un año.

Comentario

La 3.1.2 Cefalea en racimos crónica puede aparecer *de novo* (referida previamente como cefalea en racimos crónica primaria) o evolucionar de la 3.1.1 Cefalea en racimos episódica (referida previamente como cefalea crónica secundaria en racimos). En algunos pacientes, el cambio se produce de la 3.1.2 Cefalea en racimos crónica a la 3.1.1 Cefalea en racimos episódica.

3.2 HEMICRÁNEA PAROXÍSTICA

Descripción

Ataques de dolor severo, estrictamente unilateral en región orbitaria, supraorbitaria, temporal, o en cualquier combinación de estos lugares, con una duración de 2-30 minutos, que se presentan entre varias y muchas veces día. Los ataques se asocian a inyección conjuntival homolateral, lagrimeo, con-

gestión nasal, rinorrea, sudoración frontal o facial, miosis, ptosis y/o edema palpebral. Remiten completamente con indometacina.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos 20 ataques que cumplen los criterios B-E.
- B. Dolor severo unilateral en región orbitaria, supraorbitaria o temporal, con una duración de 2 a 30 minutos.
- C. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, homolaterales al dolor:
 1. Inyección conjuntival o lagrimeo.
 2. Congestión nasal o rinorrea.
 3. Edema palpebral.
 4. Sudoración frontal y facial.
 5. Rubefacción frontal y facial.
 6. Sensación de taponamiento en los oídos.
 7. Miosis y/o ptosis.
- D. Los ataques tienen una frecuencia por encima de cinco por día durante más de la mitad del tiempo.
- E. Los episodios responden completamente a dosis terapéuticas de indometacina¹.
- F. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. En un adulto, la dosis inicial de indometacina oral debería ser de mínimo 150 mg diarios, y aumentarse en caso necesario hasta los 225 mg diarios. La dosis inyectable es de 100-200 mg. A menudo se emplean dosis de mantenimiento inferiores.

Comentario

Al contrario que la cefalea en racimos, no existe el predominio en los varones.

Típicamente, la hemicránea paroxística se inicia en la edad adulta, aunque también se han descrito casos en la infancia.

3.2.1 Hemicránea paroxística episódica

Descripción

Ataques de hemicránea paroxística que se manifiestan en períodos que duran de siete días a un año, separados por fases de remisión que duran como mínimo un mes.

Criterios diagnósticos

- A. Ataques que cumplen los criterios de la 3.2 Hemicránea paroxística y que se manifiestan en brotes
- B. Al menos dos racimos que duran de 7 días a 1 año (sin tratamiento), separados por períodos de remisión que duran un mes o más.

3.2.2 Hemicránea paroxística crónica

Descripción

Ataques de hemicránea paroxística que se presentan durante más de un año sin períodos de remisión o con períodos de remisión que duran menos de un mes.

Criterios diagnósticos

- A. Ataques que cumplen los criterios de 3.2 Hemicránea paroxística y el criterio B.
- B. Se manifiestan sin período de remisión, o con remisiones que duran < un mes durante como mínimo un año.

Comentario

A los pacientes que cumplan los criterios tanto para la 3.2.2 Hemicránea paroxística crónica como para la 13.1 Neuralgia del trigémino (a veces conocidos como síndrome CPH-tic) deberían recibir ambos diagnósticos. Su identificación es clave, puesto que ambos trastornos precisan tratamiento. El significado fisiopatológico de esta asociación aún no está definido.

3.3 CEFALIA NEURALGIFORME UNILATERAL DE BREVE DURACIÓN

Descripción

Ataques de dolor de cabeza moderado o severo, estrictamente unilateral que duran de segundos a minutos y aparecen como mínimo una vez al día, y habitualmente asociados a lagrimeo abundante y enrojecimiento del ojo homolaterales.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos 20 ataques que cumplen los criterios B-D.
- B. Ataques de dolor unilateral, moderado o severo en región orbitaria, supraorbitaria, temporal y/u otra distribución trigeminal, y de una duración com-

prendida entre 1 y 600 segundos en forma de una punzadas únicas, una serie de punzadas, o en un patrón de de diente de sierra.

- C. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos autonómicos craneales, homolaterales al dolor:
 1. Inyección conjuntival y lagrimeo.
 2. Congestión nasal o rinorrea.
 3. Edema palpebral.
 4. Sudoración frontal y facial.
 5. Rubefacción frontal y facial.
 6. Sensación de taponamiento en los oídos.
 7. Miosis y/o ptosis.
- D. Los ataques se presentan al menos una vez al día durante más de la mitad del tiempo que el trastorno está activo.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Los episodios de mayor duración se caracterizan por un patrón en múltiples punzadas o de diente de sierra.

La ICHD-III (beta) reconoce dos subtipos de 3.3 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración: 3.3.1 Cefalea neuralgiforme unilateral con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT) y 3.3.2 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos (SUNA). Si bien 3.3.1 SUNCT podría ser una subforma de 3.3.2 SUNA, se precisa más investigación al respecto. Entretanto, cada una de ellas se clasifica como un subtipo separado, descrito más abajo.

Los 3.3.1 SUNCT y 3.3.2 SUNA suelen ser desencadenables por maniobras locales, sin un período refractario. Esto contrasta con la 13.1 Neuralgia del trigémino, que suele presentar un período refractario después de cada ataque.

3.3.1 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT)

Criterios diagnósticos

- A. Ataques que cumplen los criterios de 3.3 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración.
- B. Inyección conjuntival y lagrimeo.

Comentarios

Los datos publicados sugieren que el imitador más habitual del 3.3.1 SUNCT es una lesión en la fosa posterior.

Se han descrito casos de pacientes donde existe solapamiento entre 3.3 SUNCT y 13.1 Neuralgia del trigémino. La distinción es clínicamente compleja. Estos pacientes deberían recibir ambos diagnósticos.

Se han descrito pacientes con 3.3.1 SUNCT y 3.1 Cefalea en racimos; el significado fisiopatológico de este solapamiento está aún por determinar.

3.3.1.1 SUNCT episódico

Descripción

Ataques de SUNCT que se manifiestan en períodos de entre siete días y un año, separados por remisiones que se prolongan durante un mes o más.

Criterios diagnósticos

- A. Ataques que cumplen los criterios de 3.3.1 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con inyección conjuntival y lagrimeo y se manifiestan en brotes.
- B. Al menos dos brotes que duran entre 7 días y 1 año, separados por períodos de remisión que duran un mes o más.

3.3.1.2 SUNCT crónico

Descripción

Ataques de SUNCT que se presentan durante más de un año sin períodos de remisión o con períodos de remisión que duran menos de un mes.

Criterios diagnósticos

- A. Ataques que cumplen los criterios de 3.3.1 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con inyección conjuntival y lagrimeo y el criterio B.
- B. Sin período de remisión, o con remisiones que duran menos de un mes durante como mínimo un año.

3.3.2 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos craneales (SUNA)

- A. Ataques que cumplen los criterios de 3.3. Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración y el criterio B.
- B. Solo uno o ninguno de inyección conjuntiva y lagrimeo..

3.3.2.1 SUNA episódico

Descripción

Ataques de SUNA que se manifiestan en períodos o brotes que duran de siete días a un año, separados por fases de remisión que duran como mínimo un mes.

Criterios diagnósticos

- A. Ataques que cumplen los criterios de 3.3.2 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos craneales y que aparecen en brotes o períodos de dolor
- B. Al menos dos brotes que duran entre 7 días y 1 año, separados por períodos de remisión de > 1 mes.

3.3.2.2 SUNA crónico

Descripción

Ataques de SUNA que se presentan durante más de un a o sin períodos de remisión o con períodos de remisión que duran menos de un mes.

Criterios diagnósticos

- A. Ataques que cumplen los criterios de 3.3.2 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos craneales y el criterio B.
- B. Sin período de remisión, o con remisiones que duran menos de 1 mes durante como mínimo un año.

3.4 HEMICRÁNEA CONTINUA

Descripción

Cefalea persistente estrictamente unilateral asociada con inyección conjuntival, lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, sudoración frontal y facial, miosis, ptosis o edema palpebral homolaterales, y/o inquietud o agitación. La cefalea responde completamente a la indometacina.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea unilateral que cumple los criterios B-D.
- B. Duración > 3 meses, con exacerbaciones de intensidad al menos moderada.
- C. Cualquiera o dos de los siguientes:

1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, homolaterales a la cefalea:
 - a) Inyección conjuntival o lagrimeo.
 - b) Congestión nasal o rinorrea.
 - c) Edema palpebral.
 - d) Sudoración frontal y facial.
 - e) Rubefacción frontal y facial.
 - f) Sensación de taponamiento en los oídos.
 - g) Miosis y/o ptosis.
 2. Sensación de inquietud o agitación, o empeoramiento del dolor con el movimiento.
- D. Responde completamente a dosis terapéuticas de indometacina¹.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. En un adulto, la dosis inicial de indometacina oral debería ser de mínimo 150 mg diarios, y aumentarse en caso necesario hasta los 225 mg diarios. La dosis inyectable es de 100-200 mg. A menudo se emplean dosis de mantenimiento inferiores.

Comentarios

En la 3.4 Hemicránea continua, es habitual observar síntomas migrañosos tales como fotofobia o fonofobia.

La 3.4 Hemicránea continua se ha incluido en la categoría 3. Cefaleas trigémino-autonómicas en la ICHD-III (beta) —anteriormente, estaba clasificado en 4. Otras cefaleas primarias— basándose en la localización típicamente unilateral del dolor así como de los síntomas autonómicos craneales, si están presentes. Los estudios de neuroimagen muestran solapamientos importantes entre todos los trastornos aquí descritos, especialmente la activación de la sustancia gris hipotalámica posterior. Asimismo, 3.4 Hemicránea continua y 3.2 Hemicránea paroxística comparten la respuesta absoluta a la indometacina.

3.4.1 Hemicránea continua, subtipo remitente

Descripción

Hemicránea continua que se caracteriza por dolor que no continuo, sino interrumpido por períodos de remisión de al menos un día de duración.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 3.4 Hemicránea paroxística y el criterio B.

- B. Cefalea no diaria ni continua, sino interrumpida por períodos de remisión de un día o más sin tratamiento.

Comentario

La 3.4.1 Hemicránea continua, subtipo remitente puede aparecer *de novo* o a partir de la 3.4.2 Hemicránea continua, subtipo no remitente.

3.4.2 Hemicránea continua, subtipo no remitente

Descripción

Hemicránea continua que se caracteriza por dolor continuo, sin períodos de remisión de al menos un día, durante al menos un año.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 3.4 Hemicránea paroxística y el criterio B.
- B. Cefalea diaria y continua durante al menos un año, sin períodos de remisión de un día o más.

Comentario

La 3.4.2 Hemicránea continua, subtipo no remitente puede aparecer *de novo* o a partir de la 3.4.1 Hemicránea continua, subtipo remitente. La mayoría de los pacientes sufren el subtipo no remitente desde el inicio.

3.5 CEFALEA TRIGÉMINO-AUTONÓMICA PROBABLE

Descripción

Ataques de cefalea que se creen que son un tipo de 3. Cefaleas trigémino-autonómicas, pero que carecen de una de las características necesarias para cumplir con todos los criterios de cualquiera de los subtipos clasificados anteriormente, y que no cumplen todos los criterios de otras cefaleas.

Criterios diagnósticos

- A. Ataques de cefalea que cumplen todos menos uno de los criterios A-D para 3.1 Cefalea en racimos, de los criterios A-E de 3.2 Hemicránea paroxística, de los criterios A-D de 3.3 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración o de los criterios A-D de 3.4 Hemicránea continua.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Se podría clasificar a los pacientes en 3.5.1 Probable cefalea en racimos, 3.5.2 Probable hemicránea paroxística, 3.5.3 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración o 3.5.4 Probable hemicránea continua. Dichos pacientes pueden no haber padecido un número suficiente de episodios típicos (por ejemplo, un primer brote de cefalea en racimos) o bien haberlos padecido, pero no cumplen uno de los otros criterios.

BIBLIOGRAFÍA

- Bahra A, May A, Goadsby PJ. Cluster headache: a prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002;58:354-361.
- Benoliel R, Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18: 85-90.
- Bing R. Uber traumatische Erythromelalgie und Erthroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930; 3: 506-512.
- Boes CJ, Matharu MS, Goadsby PJ. The paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 2003; 23: 24-28.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, Schrader H, Sjaastad O. "Hemicrania continua": a clinical review. *Headache* 1991;31:20-26.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M, Chauvin M. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994; 14: 168-170.
- Broeske D, Lenn NJ, Cantos E. Chronic paroxysmal hemicrania in a young child: possible relation to ipsilateral occipital infarction. *J Child Neurol* 1993;8:235-236.
- Bussone G, Leone M, Volta GD, Strada L, Gasparotti R. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: the first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991;11:123-127.
- Caminero AB, Pareja JA, Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 1998;18:159-161.
- Cittadini E, Goadsby PJ. Hemicrania Continua: A clinical study of 39 patients with diagnostic implications. *Brain* 2010;133:1973-1986.
- Cittadini E, Matharu MS, Goadsby PJ. Paroxysmal hemicrania: a prospective clinical study of thirty-one cases. *Brain* 2008;131:1142-1155.
- Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Short-lasting Unilateral Neuralgiform Headache Attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT) or cranial Autonomic features (SUNA). A prospective clinical study of SUNCT and SUNA. *Brain* 2006;129:2746-2760.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996;16:503-506.
- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's 'histaminic cephalalgia' (also called Harris' ciliary neuralgia). *Acta Psychiat Scand* 1947;46:106-113.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968;19:487-493.
- Empl M, Goadsby PJ, Kaube H. Migraine with aura, episodic cluster headache, and SUNCT syndrome consecutively in a patient: trigemino-vascular trinity. *Cephalalgia* 2003;23:584.

- Eulenberg A. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 2nd ed. Berlin: Hirschwald 1878.
- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: a trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurology* 2002;1:37-43.
- Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997;120:193-209.
- Goadsby PJ, Lipton RB. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2001;41:608-609.
- Goadsby PJ, Matharu MS, Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001;21:82-83.
- Hannerz J. Trigeminal neuralgia with chronic paroxysmal hemicrania: the CPH-tic syndrome. *Cephalalgia* 1993;13:361-364.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial comment]. *Cephalalgia* 1998;18:124.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *BMJ* 1936;1:457-460.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952;72:92-98.
- Irimia P, Cittadini E, Paemeleire K, Cohen AS, Goadsby PJ. Unilateral photophobia or phonophobia in migraine compared with trigeminal autonomic cephalalgias. *Cephalalgia* 2008;28:626-630.
- Klimek A. Cluster-tic syndrome. *Cephalalgia* 1987;7:161-162.
- Kreiner M. Use of streptomycin-lidocaine injections in the treatment of the cluster-tic syndrome. Clinical perspectives and a case report. *J Neurol* 1996;24:289-292.
- Kudrow L. Cluster headache: mechanisms and management. Oxford: Oxford University Press 1980.
- Kudrow DB, Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989;29:280-281.
- Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years: a possible role of changes in lifestyle. *Cephalalgia* 1998;18:138-142.
- Manzoni GC, Micieli G, Granella F, Tassorelli C, Zanferrari C, Cavallini A. Cluster headache-course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991;11:169-174.
- Manzoni GC, Terzano MG, Bono G, Micieli G, Martucci N, Nappi G. Cluster headache – clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983;3:21-30.
- Martinez-Salio A, Porta-Etessam J, Perez-Martinez D, Balseiro J, Gutierrez-Rivas E. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2000;40:682-685.
- May A, Bahra A, Buchel C, Frackowiak RS, Goadsby PJ. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998;352:275-278.
- May A, Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans: pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *J Cereb Blood Flow Metab* 1999;19:115-127.
- Monzillo PH, Sanvito WL, Da Costa AR. Cluster-tic syndrome: report of five new cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58:518-521.
- Morales F, Mostacero E, Marta J, Sanchez S. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 1994;14:301-302.
- Mulleners WM, Verhagen WIM. Cluster-tic syndrome. *Neurology* 1996;47:302.
- Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Hemicrania continua: ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994;44:2111-2114.

- Obermann M, Yoon M-S, Dommes P, Kuznetsova J, Maschke M, Weimar C, et al. Prevalence of trigeminal autonomic symptoms in migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 2007;27:504-509.
- Olivarius de Fine B. Hemicrania neuralgiformis chronica (Chronic migrainous neuralgia). Quoted by Sjaastad O, editor. Proceedings of the Scandinavian Migraine Society Annual Meeting 1971; p. 8.
- Pascual J, Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalalgia* 1993;13:205-206.
- Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin: Dunker 1840.
- Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL, Iselius L. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families: a complex segregation analysis. *J Med Genetics* 1995;32:954-956.
- Sanahuja J, Vazquez P, Falguera M. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome responsive to acetazolamide. *Cephalalgia* 2005;25:547-549.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, Young WB. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000;54:219-221.
- Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache* 1974;14:105-108.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, Fredriksen TA, Seim A, Roe OD, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989;9:147-156.
- Sjostrand C, Waldenlind E, Ekbohm K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalalgia* 2000;20:653-657.
- Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *Amer J Med* 1910;140:868-878.
- Solomon S, Apfelbaum RI, Guglielmo KM. The cluster-tic syndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia* 1985;5:83-89.
- Sprenger T, Goadsby PJ. What has functional neuroimaging done for primary headache...and for the clinical neurologist? *J Clin Neuroscience* 2010;17:547-553.
- Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932;41:837-856.
- Watson P, Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985;25:123-126.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, Monzillo PH, Costa AR. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000;54:1524-1526.

4. OTRAS CEFALÉAS PRIMARIAS

- 4.1 Cefalea tusígena primaria
 - 4.1.1 Cefalea tusígena primaria probable
- 4.2 Cefalea primaria por esfuerzo físico
 - 4.2.1 Cefalea primaria por esfuerzo físico probable
- 4.3 Cefalea primaria asociada con la actividad sexual
 - 4.3.1 Cefalea primaria asociada con la actividad sexual probable
- 4.4 Cefalea en trueno primaria
- 4.5 Cefalea por criostímulo
 - 4.5.1 Cefalea por aplicación externa de criostímulo
 - 4.5.2 Cefalea por ingestión o inhalación de criostímulo
 - 4.5.3 Cefalea por criostímulo probable
 - 4.5.3.1 Cefalea por aplicación externa de criostímulo probable
 - 4.5.3.2 Cefalea por ingestión o inhalación de criostímulo probable
- 4.6 Cefalea por presión externa
 - 4.6.1 Cefalea por compresión externa
 - 4.6.2 Cefalea por tracción externa
 - 4.6.3 Cefalea por presión externa probable
 - 4.6.3.1 Cefalea por compresión externa probable
 - 4.6.3.2 Cefalea por tracción externa probable
- 4.7 Cefalea punzante primaria
 - 4.7.1 Cefalea punzante primaria
- 4.8 Cefalea numular
 - 4.8.1 Cefalea numular probable
- 4.9 Cefalea hipócnica
 - 4.9.1 Cefalea hipócnica probable
- 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo*
 - 4.10.1 Cefalea diaria persistente de novo probable

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

Cuando una nueva cefalea ocurre por primera vez en una relación temporal cercana con otro trastorno que es causa conocida de cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, esta cefalea se clasifica como secundaria al proceso causal. En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento de como mínimo el doble en

la frecuencia o intensidad) de una cefalea preexistente con las características de cualquiera de los trastornos clasificados anteriormente guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno desencadenante, se deberían asignar tanto el diagnóstico de la cefalea inicial como el diagnóstico de la cefalea secundaria, siempre y cuando existan suficientes pruebas de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

INTRODUCCIÓN

En ese capítulo se incluyen una serie de cefaleas primarias heterogéneas desde el punto de vista clínico. Su patogenia todavía no se comprende de manera satisfactoria, y su tratamiento se basa en observaciones anecdóticas o ensayos no controlados. Cefaleas con características similares a varios de estos trastornos pueden ser sintomáticas a otro trastorno (esto es, cefaleas secundarias); por tanto en el momento de su debut precisan una evaluación cuidadosa con pruebas de imagen y/o otros estudios complementarios.

El inicio de algunas de estas cefaleas, tales como 4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria, 4.3 Cefalea por actividad sexual primaria y 4.4 Cefalea en trueno primaria, puede ser agudo y los pacientes que las padecen suelen ser evaluados en urgencias. Una investigación apropiada y completa (en concreto, con neuroimagen) es obligatoria en estos casos.

El presente capítulo también incluye algunas entidades clínicas, como 4.7 Cefalea punzante primaria y 4.9 Cefalea hípica, que son primarias en la mayoría de los casos. Asimismo, cada vez más evidencias indican que 4.8 Cefalea numular es una cefalea primaria, y por ello ha sido trasladada del Apéndice de la ICHD-II a este capítulo de la ICHD-III (beta). Otras dos cefaleas que anteriormente se encontraban en el capítulo 13 de la ICHD-II también se han trasladado a este capítulo: 4.5 Cefalea por criostímulo y 4.6 Cefalea por presión externa. Esta última incluye 4.6.1 Cefalea por compresión externa y la recientemente añadida 4.6.2 Cefalea por tracción externa, pues parecen más propensas a ser trastornos primarios ya que se desencadenan a partir de estímulos fisiológicos (no dañinos). Por el contrario, 3.4 Hemicránea continua, que originariamente se encontraba en este capítulo de la ICHD-II, se ha trasladado ahora al capítulo 3 debido a que las evidencias indican que pertenecía a 3. Cefaleas trigémino-autonómicas.

Las cefaleas de este capítulo se clasifican en cuatro grupos: (1) cefaleas asociadas con el esfuerzo físico, tales como 4.1 Cefalea tusígena primaria, 4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria, 4.3 Cefalea asociadas a actividad sexual primaria y 4.4 Cefalea en trueno primaria; (2) cefaleas por estímulos físicos directos, tales como 4.5 Cefalea por criostímulo y 4.6 Cefalea por presión

externa; (3) cefaleas epicraneales (esto es, dolor en el cuero cabelludo), tales como 4.7 Cefalea punzante primaria y 4.8 Cefalea numular (así como 4.11 Epicrania fugax del Apéndice), y (4) otras cefaleas primarias tales como la 4.9 Cefalea hípnica y 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo*. Por lo tanto, la secuencia de los códigos se ha reorganizado en la ICHD-III (beta) conforme a estos grupos.

4.1 CEFALEA TUSÍGENA PRIMARIA

Otras denominaciones

Cefalea benigna de la tos; cefalea provocada por la maniobra de Valsalva.

Descripción

Cefalea precipitada por tos u otra maniobra de Valsalva (esfuerzo brusco), pero no por ejercicio físico prolongado, en ausencia de otro trastorno intracraneal.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Está provocada por y ocurre solo en asociación con la tos, el esfuerzo brusco y/u otras maniobras de Valsalva.
- C. Inicio súbito.
- D. Duración de entre 1 segundo y 2 horas.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 4.1 Cefalea tusígena primaria es una afección poco frecuente, que supone menos de un 1% de todos los pacientes con cefalea que acuden a consulta médica. Sin embargo, según un estudio, uno de cada cinco pacientes con tos atendidos por neumólogos tenía cefalea tusígena.

La 4.1 Cefalea tusígena primaria aparece instantes después de la tos, alcanza su acmé de manera casi inmediata y después remite en un período de entre unos segundos y unos minutos (si bien algunos pacientes padecen cefalea de leve a moderada durante dos horas). La localización es generalmente bilateral y posterior, y afecta sobre todo a pacientes de más de 40 años de edad. Existe una correlación significativa entre la frecuencia de la tos y la gravedad de la cefalea. Se han descrito síntomas asociados tales como vértigo, náuseas y trastornos del sueño en dos tercios de pacientes con 4.1 Cefalea tusígena primaria.

La indometacina (50-200 mg/día) suele ser eficaz contra 4.1 Cefalea tusígena primaria; pocos casos sintomáticos han respondido a este tratamiento. El síndrome de cefalea tusígena es sintomático en alrededor de un 40% de los casos, y la mayoría de estos pacientes no padece malformación de Arnold-Chiari de tipo I. Otras causas hipotensión del LCR, trastornos carotídeos o vertebrobasilares, tumores en la fosa craneal media o en la fosa posterior, quiste del mesencéfalo, impresión basilar, aneurismas cerebrales y el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. El diagnóstico por neuroimagen

desempeña un importante papel importante en la identificación de posibles lesiones o trastornos intracraneales. Puesto que los tumores subtentoriales suponen más del 50% de las lesiones ocupantes de espacio en niños, la cefalea tusígena en pacientes pediátricos se considerará sintomática salvo que se demuestre lo contrario.

4.1.1 Cefalea tusígena primaria probable

Criterios diagnósticos

- A. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. Un episodio de cefalea que cumple los criterios B-D.
 - 2. Al menos dos episodios de cefalea que cumplen el criterio B y el criterio C o el D.
- B. Está provocada por y ocurre solo en asociación con la tos, el esfuerzo bruscos y breves y/u otras maniobras de Valsalva.
- C. Inicio súbito.
- D. Duración de entre 1 segundo y 2 horas.
- E. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- F. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.2 CEFALÉA PRIMARIA POR ESFUERZO FÍSICO

Otras denominaciones

Cefalea primaria por esfuerzo; cefalea benigna por esfuerzo.

Clasificado en otro lugar

La migraña provocada por esfuerzo físico se clasifica como 1. Migraña conforme al subtipo correspondiente.

Descripción

Cefalea precipitada por cualquier forma de ejercicio físico, en ausencia de otro trastorno intracraneal.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos episodios de cefalea que cumplen los criterios B y C.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante o después de ejercicio físico vigoroso.
- C. Duración inferior a 48 horas.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria ocurre particularmente en climas calurosos o en altitud. Sus subformas, tales como la "cefalea de los levantadores de pesas" están reconocidas, pero no clasificadas independientemente. Al contrario que en el caso de 4.1 Cefalea túsígena primaria, que puede precipitarse con esfuerzos bruscos breves (por ejemplo, maniobras de Valsalva), 4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria suele precipitarse por ejercicio físico vigoroso y constante.

En el estudio Vågå, la mayoría de los participantes con cefalea por esfuerzo físico refirió una cefalea de carácter pulsátil (menor en el caso de los adolescentes, donde casi la mitad de ellos padecía cefalea durante un período inferior a cinco minutos).

Se ha descrito efecto preventivo del tartrato de ergotamina en algunos pacientes. La indometacina ha resultado eficaz en la mayoría de los casos.

Los mecanismos fisiopatológicos que subyacen a la 4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria se desconocen. La mayoría de los investigadores cree que su origen es vascular, con la hipótesis de que el mecanismo que provoca el dolor es una distensión arterial o venosa secundaria al ejercicio físico. El reciente hallazgo en pacientes con cefalea por esfuerzo físico primaria muestra una incidencia significativamente mayor de insuficiencia de la válvula de la vena yugular interna (un 70% comparado con el 20% de los controles) y sugiere que la congestión venosa intracraneal provocada por inversión del flujo sanguíneo podría desempeñar un papel en la fisiopatología de este trastorno.

Hay casos sintomáticos, por tanto en el debut de una cefalea con estas características, es obligatorio descartar una hemorragia subaracnoidea, una disección arterial o un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible.

4.2.1 Cefalea primaria por esfuerzo físico probable

Criterios diagnósticos

- A. Cualquiera de los siguientes:
 1. Un episodio de cefalea que cumple los criterios B y C.
 2. Al menos dos episodios de cefalea que cumplen el criterio B, pero no el criterio C.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante o después de ejercicio físico vigoroso.
- C. Duración inferior a 48 horas.
- D. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna cefalea.
- E. Sin mejor explicación otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.3 CEFALEA PRIMARIA ASOCIADA CON ACTIVIDAD SEXUAL

Otras denominaciones

Cefalea sexual benigna; cefalea vascular sexual benigna; cefalea por coito; cefalea por relación sexual; cefalea orgásmica; cefalea sexual.

Clasificado en otro lugar

La cefalea postural de aparición posterior al coito debe clasificarse como 7.2.3 Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea, puesto que probablemente se deba a pérdida de líquido cefalorraquídeo.

Descripción

Cefalea precipitada por la actividad sexual, que suele iniciarse como un dolor bilateral y sordo a medida que progresa la excitación sexual y alcanza gran intensidad repentinamente durante el orgasmo, en ausencia de trastorno intracraneal.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos episodios de dolor craneal y/o cervical que cumplen los criterios B-D.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante la actividad sexual.
- C. Cualquiera de los siguientes o los dos:
 - 1. Aumenta la intensidad a medida que progresa la excitación sexual.
 - 2. Intensidad explosiva que aparece de manera brusca justo antes de o durante el orgasmo.
- D. Cefalea intensa entre 1 min y 24 h y/o leve hasta 72 h.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

En las ICHD-I y ICHD-II se incluyeron dos subformas (cefalea preorgásmica y cefalea orgásmica), pero los estudios clínicos han sido incapaces de distinguirlos, de modo que 4.3 Cefalea asociada con actividad sexual primaria se considera ahora como una única entidad de presentación variable.

Estudios recientes han demostrado que hasta un 40% de los casos se cronifican durante un período de más de un año.

Algunos pacientes sufren solo un episodio de 4.3 Cefalea primaria por actividad sexual en toda su vida, en cuyo caso deberán ser clasificados como 4.3.1 Cefalea primaria por actividad sexual probable. Para continuar investigando sobre este tipo de cefalea se aconseja incluir a aquellos pacientes que hayan padecido al menos dos episodios.

La investigación epidemiológica ha puesto de manifiesto además que 4.3 Cefalea primaria por actividad sexual puede presentarse en cualquier grupo de edad sexualmente activo, es más frecuente en varones que en mujeres (cocientes que oscilan entre 1,2:1 a 3:1), aparece independientemente del tipo de actividad sexual, en su mayoría no está asociada a síntomas autonómicos ni vegetativos, es bilateral en dos tercios y unilateral en un tercio de los pacientes, y muestra localización difusa u occipital en un 80% de los casos. La frecuencia de los episodios de 4.3 Cefalea primaria por actividad sexual siempre debería relacionarse a la frecuencia de la actividad sexual.

La 4.3 Cefalea primaria por actividad sexual primaria no está asociada a disminución del nivel de conciencia, vómitos ni síntomas visuales, sensitivos ni motores (mientras que la cefalea sexual sintomática podría estarlo). En la primera aparición de una cefalea por actividad sexual, es obligatorio descartar una hemorragia subaracnoidea, una disección arterial o un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. Las cefaleas explosivas repetidas durante la actividad sexual se deberían considerar como 6.7.3 Cefalea por síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (q.v.) salvo que se demuestre lo contrario mediante estudios angiográficos (que incluyan angiografía convencional, angioRMN o angioTAC) o mediante eco-Doppler transcraneal. Es importante recordar que las imágenes de vasoconstricción pueden no observarse en la fase inicial de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible; por lo tanto, la realización de estudios de seguimiento podría ser necesaria.

4.3.1 Cefalea asociada con actividad sexual probable

Criterios diagnósticos

- A. Cualquiera de los siguientes:
 1. Un único episodio de cefalea que cumple los criterios B-D.
 2. Al menos dos episodios de cefalea que cumplen el criterio B y el criterio C o D, pero no ambos.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante la actividad sexual.
- C. Cualquiera de los siguientes o los dos:
 1. Aumenta la intensidad a medida que progresa la excitación sexual.
 2. Intensidad explosiva que aparece de manera brusca justo antes de o durante el orgasmo.
- D. Cefalea intensa entre 1 min y 24 h y/o leve 72 h.
- E. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- F. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.4 CEFALÉA PRIMARIA EN TRUENO

Otras denominaciones

Cefalea en trueno benigna.

Clasificado en otro lugar

4.1 Cefalea túsigena primaria, 4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria y 4.3 Cefalea por actividad sexual primaria pueden presentarse como cefalea en trueno. Cuando esta cefalea se atribuye únicamente a uno de estos desencadenantes, debería ser clasificada conforme a uno de estos tipos de cefalea.

Descripción

Cefalea de alta intensidad e inicio brusco que imita aquella del aneurisma cerebral roto, en ausencia de otra patología intracraneal.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea severa que cumple los criterios B y C.
- B. Inicio súbito, que alcanza la intensidad máxima en menos de un minuto.
- C. Duración de 5 o más minutos.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Las evidencias de que la cefalea en trueno puede ser un trastorno primario son escasas: la búsqueda de una causa subyacente debe ser diligente y exhaustiva. La cefalea en trueno suele asociarse con trastornos intracraneales vasculares graves, en concreto con la hemorragia subaracnoidea: es obligatorio descartarla y excluir también otra serie de afecciones de este tipo, tales como hemorragia intracerebral, trombosis venosa cerebral, malformación vascular no rota (sobre todo aneurisma), disección arterial (intra y extracraneal), síndrome de vasoconstricción cerebral reversible y apoplejía hipofisaria. Otras causas orgánicas de la cefalea en trueno son meningitis, quiste coloide del tercer ventrículo, hipotensión del LCR y sinusitis aguda (particularmente con barotraumatismo). La 4.4 Cefalea primaria en trueno debe ser un diagnóstico de último recurso, una vez se hayan descartado todas las causas orgánicas. Esto implica normalidad en los estudios de neuroimagen, que incluyan vasos cerebrales, y/o de líquido cefalorraquídeo. Es importante recordar que las imágenes de vasoconstricción pueden no observarse en la fase inicial de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. Por ello, no se debe adoptar un diagnóstico de Cefalea primaria en trueno probable, ni siquiera a título temporal.

4.5 CEFALEA POR CRIESTÍMULO

Descripción

Cefalea provocada por un estímulo frío que se aplica en la parte externa de la cabeza, se ingiere o se inhala.

4.5.1 Cefalea por aplicación externa de criostímulo

Descripción

Cefalea generalizada siguiendo a una exposición de la cabeza desprotegida a una temperatura ambiental excesivamente baja.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos crisis agudas que cumplen los criterios B y C.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante la aplicación de un estímulo frío externo en la cabeza.
- C. Remite dentro de los 30 min siguientes a la eliminación del estímulo frío.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Esta cefalea se produce por el enfriamiento externo de la cabeza, tal y como sucede tras la exposición a temperaturas ambientales muy frías, al meterse al agua fría o al recibir un tratamiento de crioterapia. Algunos pacientes desarrollan una cefalea en la zona frontal media de corta duración, intensa y punzante, si bien la localización del dolor puede ser unilateral y temporal, frontal o retroorbitaria.

4.5.2 Cefalea por ingestión o inhalación de criostímulo

Otras denominaciones

Cefalea del helado.

Descripción

Cefalea frontal o temporal, de corta duración, que puede ser intensa, provocada en pacientes susceptibles por el paso de sustancias frías (sólidas, líquidas o gaseosas) por el paladar y/o la pared posterior de la faringe.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos episodios de cefalea aguda frontal o temporal que cumplen los criterios B y C.

- B. Está provocada por y ocurre inmediatamente después del contacto de un estímulo frío con el paladar y/o la pared posterior de la faringe debido a la ingesta de alimentos o bebidas frías o la inhalación de aire frío.
- C. Remite dentro de los 10 minutos siguientes a la eliminación del estímulo frío.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 4.5.2 Cefalea por ingestión o inhalación de criostímulo es habitual en la población, especialmente en aquellos con 1. Migraña. La ingestión rápida de granizados es especialmente propensa a causar esta cefalea, pero comer helados, incluso despacio, también puede provocarla.

La cefalea es frontal o temporal, y más frecuentemente bilateral (pero puede lateralizarse hacia el lado donde habitualmente se padece la migraña en aquellos pacientes con cefalea unilateral como parte de la 1. Migraña).

4.5.3 Cefalea por criostímulo probable

Criterios diagnósticos

- A. Un episodio único de cefalea que cumple los criterios B y C.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante o inmediatamente después de la aplicación externa en la cabeza, la ingestión o la inhalación de un estímulo frío.
- C. Remite dentro de los 10 min siguientes a la eliminación del estímulo frío.
- D. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Las subformas clasificables son 4.5.3.1 Cefalea por aplicación externa de criostímulo probable y 4.5.3.2 Cefalea por ingestión o inhalación de criostímulo probable.

4.6 CEFALÉA POR PRESIÓN EXTERNA

Descripción

Cefalea originada por compresión ininterrumpida o tracción en las partes blandas pericraneales.

Comentario

La 4.6 Cefalea por presión externa es un trastorno primario debido a que la compresión y la tracción son demasiado sutiles para dañar el cuero cabelludo; esto es, son estímulos fisiológicos.

4.6.1 Cefalea por compresión extrínseca

Descripción

Cefalea originada por compresión sostenida de las partes blandas pericraneales, por ejemplo, por una cinta tirante alrededor de la cabeza, un sombrero o casco, o gafas de nadar o bucear, sin daños en el cuero cabelludo.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Está provocada por y ocurre en el plazo de 1 h durante la compresión externa sostenida de la frente o el cuero cabelludo.
- C. La intensidad es máxima en el punto donde se produce la compresión externa.
- D. Remite en los 60 minutos siguientes a la liberación de la compresión externa.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.6.2 Cefalea por tracción externa

Otras denominaciones

Cefalea por coleta.

Descripción

Cefalea originada por tracción ininterrumpida en las partes blandas pericraneales, sin daños en el cuero cabelludo.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante la tracción externa ininterrumpida en el cuero cabelludo.
- C. La intensidad es máxima en el punto donde se produce la tracción.
- D. Remite en los 60 minutos siguientes a la liberación de la tracción.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La duración de la cefalea oscila conforme a la gravedad y la duración de la tracción externa. Si bien la intensidad de la cefalea es máxima en el punto de la tracción, a menudo se extiende a otras zonas de la cabeza.

4.6.3 Cefalea por presión externa probable

Criterios diagnósticos

- A. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. un único episodio de cefalea que cumple los criterios B-D;
 - 2. al menos dos episodios de cefalea que cumplen el criterio B y el criterio C o D, pero no ambos.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante la compresión o tracción externa sostenida en la frente y/o el cuero cabelludo.
- C. La intensidad es máxima en el punto donde se produce la compresión o tracción.
- D. Remite en los 60 minutos siguientes a la liberación de la compresión o tracción.
- E. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- F. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Otras subformas clasificables son 4.6.3.1 Cefalea por compresión externa probable y 4.6.3.2 Cefalea por tracción externa probable.

4.7 CEFALÉA PUNZANTE PRIMARIA

Otras denominaciones

Dolor picahielos; pinchazos y sacudidas; síndrome de la aguja en el ojo; oftalmodinia periódica; dolor de cabeza intenso de corta duración.

Descripción

Cefalea en forma de punzadas transitorias y localizadas en la cabeza que aparecen espontáneamente en ausencia de una patología orgánica de las estructuras subyacentes ni de los pares craneales.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea de aparición espontánea en forma de una única punzada o una serie de punzadas y que cumple los criterios B-D.

- B. Cada punzada dura hasta unos pocos segundos.
- C. Las punzadas se repiten con frecuencia irregular, de una a múltiples por día.
- D. Sin síntomas autonómicos craneales.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Los estudios revelan que el 80% de las punzadas duran tres segundos o menos; excepcionalmente, entre 10 y 120 segundos. La frecuencia de los ataques suele ser baja, con uno o unos pocos al día. En casos infrecuentes, las punzadas se repiten durante días, y se ha descrito un estatus que duró una semana.

La 4.7 Cefalea punzante primaria comprende las regiones extratrigeminales en un 70% de los casos. Puede desplazarse de una zona a otra, tanto en el mismo como en el hemisferio opuesto: solo un tercio de los pacientes presenta una localización fija. Cuando las punzadas se localicen en una única área se deben descartar anomalías estructurales en este punto y en la distribución del nervio craneal afectado.

Unos pocos pacientes presentan síntomas concomitantes, pero en ellos no se incluyen los síntomas autonómicos craneales. Estos últimos permiten diferenciar 4.7 Cefalea punzante primaria de 3.3 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración.

La 4.7 Cefalea punzante primaria es más frecuente en pacientes que padecen 1. Migraña, en cuyo caso las punzadas tienden a localizarse en el punto donde normalmente se sufren las cefaleas migrañosas.

4.7.1 Cefalea punzante primaria probable

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea de aparición espontánea en forma de una única punzada o una serie de punzadas y que cumple dos de los criterios B-D.
- B. Cada punzada dura hasta unos pocos segundos.
- C. Las punzadas se repiten con frecuencia irregular, de una a múltiples por día.
- D. Sin síntomas neurovegetativos craneales.
- E. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- F. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.8 CEFALÉA NUMULAR

Otras denominaciones

Cefalea en forma de moneda.

Descripción

Dolor de duración altamente variable, pero por lo general de carácter crónico, en un área circunscrita del cuero cabelludo, en ausencia de lesiones estructurales subyacentes.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea continua o intermitente que cumple el criterio B.
- B. Se localiza únicamente en un área del cuero cabelludo, con las siguientes cuatro características:
 - 1. Contorno bien perfilado.
 - 2. Tamaño y forma fijos.
 - 3. Redondo o elíptico.
 - 4. 1-6 cm de diámetro.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El área dolorosa puede estar localizada en cualquier parte de la cabeza, pero por lo general se sitúa en la región parietal. En contadas ocasiones, 4.8 Cefalea numular es bi- o multifocal, y cada área sintomática presenta todas las características de la cefalea numular. La intensidad del dolor oscila entre leve y moderada, si bien en ocasiones puede ser severa. Pueden presentarse exacerbaciones espontáneas o no, sobreimpuestas al dolor de fondo. La duración varía: en hasta un 75% de los casos publicados, el trastorno ha sido crónico (presente durante más de tres meses) pero también se han descrito casos con duración de segundos, minutos, horas o días.

El área afectada suele presentar combinaciones variables de hipoestesia, disestesia, parestesia, alodinia y/o hipersensibilidad.

Se deben descartar otras causas, en concreto las lesiones de tipo estructural y dermatológico, mediante la anamnesis, la exploración física y los pertinentes estudios complementarios.

4.8.1. Cefalea numular probable

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea continua o intermitente que cumple el criterio B.
- B. Se localiza únicamente en un área del cuero cabelludo, con tres de las siguientes cuatro características:
 - 1. Contorno bien perfilado.
 - 2. Tamaño y forma fijos.

3. Redondo o elíptico.
 4. 1-6 cm de diámetro.
- C. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
 - D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.9 CEFALEA HÍPNICA

Otras denominaciones

Síndrome de cefalea hípica; cefalea "despertador".

Descripción

Crisis de cefalea frecuentemente recurrentes que solo aparecen durante el sueño y lo interrumpen, con una duración de hasta cuatro horas, sin síntomas concomitantes característicos y no atribuible a otra patología.

Criterios diagnósticos

- A. Crisis de cefalea recurrentes que cumplen los criterios B-E.
- B. Ocurre únicamente durante el sueño, y despiertan al paciente.
- C. Se presentan ≥ 10 días al mes durante > 3 meses
- D. Duración de ≥ 15 o más minutos y hasta 4 horas después de la interrupción del sueño.
- E. Sin síntomas autonómicos craneales ni sensación de inquietud.
- F. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 4.9 Cefalea hípica suele aparecer por primera vez en pacientes que superan los 50 años, pero puede presentarse en pacientes más jóvenes. El dolor suele ser entre leve y moderado, pero uno de cada cinco pacientes manifiesta dolor intenso. El dolor es bilateral en alrededor de dos tercios de los casos. Las crisis se suelen prolongar entre 15 y 180 minutos, pero se han descrito duraciones mayores. La mayoría de los casos son persistentes, con cefaleas diarias o casi diarias, si bien existe una subforma episódica (menos de 15 días al mes). A pesar de que se creía que las características de 4.9 Cefalea hípica eran de tipo tensional, estudios recientes han puesto de manifiesto que existen pacientes que podrían presentar características migrañosas, y algunos de ellos sintieron náuseas durante los episodios.

Probablemente, el inicio de 4.9 Cefalea hípica no guarde relación con un determinado estadio del sueño. Un estudio reciente con RM reveló una dismi-

nución del volumen de la sustancia gris en el hipotálamo de los pacientes con 4.9 Cefalea hípica.

Los tratamientos con litio, cafeína, melatonina e indometacina han resultado eficaces en algunos casos publicados. Es preciso distinguirla de uno de los subtipos de 3. Cefaleas trigémico-autonómicas, especialmente de 3.1 Cefalea en racimos, para establecer un tratamiento eficaz.

Se deberían descartar otras causas posibles de cefalea que se desarrollan durante el sueño y lo interrumpen, centrando la atención en la apnea del sueño, la hipertensión arterial nocturna, las hipoglucemias y el abuso de medicación. Asimismo, debe excluirse la posibilidad de un trastorno intracraneal. No obstante, la presencia de apnea del sueño no necesariamente descarta el diagnóstico de 4.9 Cefalea hípica.

4.9.1 Cefalea hípica probable

Criterios diagnósticos

- A. Crisis recurrentes de cefalea que cumplen el criterio B y dos de los criterios C-E.
- B. Ocurre únicamente durante el sueño, y despierta al paciente.
- C. Se presentan ≥ 10 días al mes durante > 3 meses.
- D. Duración de ≥ 15 o más minutos y hasta 4 horas después de la interrupción del sueño.
- E. Sin síntomas autonómicos craneales ni sensación de inquietud.
- F. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- G. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.10 CEFALÉA DIARIA PERSISTENTE *DE NOVO*

Otras denominaciones

Cefalea crónica de inicio agudo; cefalea crónica *de novo*.

Descripción

Cefalea persistente, diaria desde el inicio, que se recuerda con claridad. El dolor no tiene rasgos clínicos característicos, y puede ser tipo migrañoso o tipo tensional, o tener elementos propios de ambos tipos.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea persistente que cumple los criterios B y C.
- B. Inicio inconfundible y que se recuerda con claridad, con dolor continuo e ininterrumpido durante 24 horas.

- C. Presente durante más de 3 meses.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo* es única en el sentido de que es diaria desde el inicio, y en seguida ininterrumpida, y ocurre típicamente en individuos sin historia previa de cefaleas. Los pacientes que padecen este trastorno recuerdan y son siempre capaces de describir sistemática y precisamente el inicio de la cefalea; si no pudieran explicarlo, se les debería asignar otro diagnóstico. No obstante, los pacientes con historia previa de cefaleas (1. Migraña o 2. Cefalea tensional) no deben quedar excluidos de este diagnóstico, si bien no deberían describir una frecuencia en aumento de estas cefaleas antes del inicio de este cuadro. Del mismo modo, los pacientes con cefaleas previas no deberían describir un empeoramiento de las mismas seguido por abuso de fármacos sintomáticos.

La 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo* puede presentar características que sugieran 1. Migraña o 2. Cefalea tensional. Si bien se podrían cumplir los criterios para la 1.3 Migraña crónica o la 2.3 Cefalea tensional crónica, el diagnóstico por defecto es el de 4.10 Cefalea diaria persistente de reciente comienzo siempre que se cumplan los criterios para este trastorno. Al contrario, en caso de que se cumplan los criterios tanto para 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo* como para 3.4 Hemicránea continua, este último será el diagnóstico a asignar.

La ingesta de fármacos sintomáticos puede superar los límites definidos como desencadenantes de 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática (q.v.). En estos casos, el diagnóstico de 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo* no puede confirmarse salvo que el inicio de la cefalea diaria claramente sea anterior al abuso de medicación. Si esto fuera así, deberían asignarse ambos diagnósticos: 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo* y 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.

En todos los casos, se deberían descartar otras cefaleas secundarias, tales como 7.1 Cefalea por hipertensión del líquido cefalorraquídeo, 7.2 Cefalea por hipotensión del líquido cefalorraquídeo y 5.1 Cefalea aguda por traumatismo craneoencefálico mediante los estudios complementarios pertinentes.

La 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo* cuenta con dos subformas: la de resolución espontánea, que suele resolverse en un período de varios meses sin tratamiento, y una forma refractaria que es resistente a los tratamientos agresivos. No se clasifican por separado.

4.10.1 Cefalea diaria persistente de *novo*

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea persistente que cumple los criterios B y C.
- B. Inicio inconfundible y que se recuerda con claridad, con dolor continuo e ininterrumpido durante 24 horas.
- C. Presente durante menos de 3 meses.
- D. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna otra cefalea.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

BIBLIOGRAFÍA

4.1 CEFALEA TUSÍGENA PRIMARIA

Chen PK, Fuh JL, Wang SJ. Cough headache: a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079-1085.

Chen YY, Limg JF, Fuh JL, Chang FC, Cheng HC, Wang SJ. Primary cough headache is associated with posterior fossa crowdedness: A morphometric MRI study. *Cephalalgia* 2004; 24: 694-699.

Cohen ME, Duffner PK, eds. Brain tumors in children. Principles of diagnosis and treatment. New York: Raven Press 1994.

Cutrer FM, Boes CJ. Cough, exertional, and sex headaches. *Neurol Clin* 2004; 22: 133-149.

Ozge C, Ati S, Ozge A, Nass Duce M, Saraço lu M, Sarita E. Cough headache: frequency, characteristics and the relationship with the characteristics of cough. *Eur J Pain* 2005; 9: 383-388.

Pascual J. Primary cough headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 272-276.

Pascual J, González-Mandly A, Martín R, Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazques-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996;46:1520-1524.

Perini F, Toso V. Benign cough "cluster" headache. *Cephalalgia* 1998;18:493-494.

Raskin NH. The cough headache syndrome treatment. *Neurology* 1995;45:1784.

4.2 CEFALEA PRIMARIA POR ESFUERZO FÍSICO

Buzzi MG, Formisano R, Colonnese C, et al. Chiari-associated exertional, cough and sneeze headache responsive to medical therapy. *Headache* 2003; 43:404-406.

Chen SP, Fuh JL, Lu SR, Wang SJ. Exertional headache: a survey of 1963 adolescents. *Cephalalgia* 2009; 29:401-407.

Doepf F, Valdueza JM, Schreiber SJ. Incompetence of internal jugular valve in patients with primary exertional headache: a risk factor? *Cephalalgia* 2008; 28:182-185.

Edis RH, Silbert PL. Sequential benign sexual headache and exertional headache (letter). *Lancet* 1988; 30: 993.

- Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001; 4:1085-1092.
- Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M, Neundorfer B. Benign exertional headache/ benign sexual headache: a disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997; 37:597-598.
- Lance JW, Lambros J. Unilateral exertional headache as asymptomatic of cardiac ischemia. *Headache* 1998; 38:315-316.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, Leckie RS, Ribeiro S, Newman LC, Greenberg MA. Cardiac cephalgia: a treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49:813-816.
- McCrorry P. Recognizing exercise-induced headache. *Phys Sports Med* 1997; 25:33-43.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46:1520-1524.
- Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG, Gubbay SS. Benign vascular sexual headache and exertional headache: interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54:417-421.
- Sjaastad O, Bakkeiteig LS. Exertional headache. I. Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2002; 22:784-790.
- Sjaastad O, Bakkeiteig LS. Exertional headache-II. Clinical features Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2003; 23:803-807.
- Wang SJ, Fuh JL. The "Other" headaches: Primary cough, exertion, sex, and primary stabbing headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14:41-46.

4.3 CEFALÉA PRIMARIA ASOCIADA CON ACTIVIDAD SEXUAL

- Biehl K, Evers S, Frese A. Comorbidity of migraine and headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2007; 27: 1271-1273.
- Chakravarty A. Primary headaches associated with sexual activity – some observations in Indian patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 202-207.
- D'Andrea G, Granella F, Verdelli F. Migraine with aura triggered by orgasm. *Cephalalgia* 2002; 22: 485-486.
- Evers S, Peikert A, Frese A. Sexual headache in young adolescence: a case report. *Headache* 2009; 49: 1234-1235.
- Frese A, Eikermann A, Frese K, Schwaag S, Husstedt IW, Evers S. Headache associated with sexual activity: demography, clinical features, and comorbidity. *Neurology* 2003; 61: 796-800.
- Frese A, Rahmann A, Gregor N, Biehl K, Husstedt IW, Evers S. Headache associated with sexual activity: prognosis and treatment options. *Cephalalgia* 2007; 27: 1265-1270.
- Kumar KL, Reuler JB. Uncommon headaches: diagnosis and treatment. *J Gen Int Med* 1993; 8: 333-341.
- Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1976; 39: 1226-1230.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, Hillman J, Johansson G, Johansson I. Sudden onset headache: a prospective study of features, incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22: 354-360.
- Lundberg PO, Osterman PO. Intercourse and headache. En: Genazzani AR, Nappi G, Facchinetti F, Martignoni E (eds). *Pain and reproduction*. Parthenon Publishing 1988: 149-153.

- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.
- Yeh YC, Fuh JL, Chen SP, Wang SJ. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2010; 30: 1329-1335.

4.4 CEFALÉA EN TRUENO PRIMARIA

- Bassi P, Bandera R, Loiero M, Tognoni G, Mangoni A. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84:277-281.
- Chen SP, Fuh JL, Liang JF, Chang FC, Wang SJ. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: spectra of the same disorder? *Neurology* 2006;67:2164-2169.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999;19:118-123.
- Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2001;21:78-79.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, Hillman J, Johansson G, Johansson I. Sudden onset headache: a prospective study of features incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22:354-360.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998;65:791-793.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246:946-948.
- Linn FHH, Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: a comprehensive review. *The Neurologist* 2002; 8:279-289.
- Markus HS. Aprospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54:1117-1125.
- Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, Rey RC, Sica RE. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001; 58:629-632.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, Zinner J, Schreiner R, Fuchs H-H, Topka H. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome): are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003;23:218-222.
- Schwedt TJ, Matharu MS, Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet-Neurol*. 2006;5:621-631.
- Silvka A, Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995; 35:1-6.
- Sturm JW, Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000; 20: 132-135.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H, van Gijn J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988; ii:1020.
- Witham TF, Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysm producing a thunderclap headache. *Am J Emergency Med* 2000; 1:88-90.

4.5 CEFALEA POR CRIOESTÍMULO

- Bird N, MacGregor A, Wilkinson MIP. Ice-cream headache – site, duration, and relationship to migraine. *Headache* 1992; 32: 35-38.
- Burkhart CG, Burkhart CN. Ice cream headaches with cryotherapy of actinic keratoses. *Int J Dermatol* 2006; 45:1116-1117.
- Drummond PD, Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. *Clin Exp Neurol* 1984; 20: 93-99.
- Fasano VA, Broggi G, Lo Russo G, Zeme S. Headache induced by freezing external carotid artery branches. *Adv Neurol* 1982;33:399.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR, Juang KD. Ice-cream headache—a large survey of 8359 adolescents. *Cephalalgia* 2003; 23: 977-981.
- Kaczorowski M, Kaczorowski J. Ice-cream evoked headaches (ICE-H) study: randomised trial of accelerated versus cautious ice-cream eating regimen. *BMJ* 2002; 21:1445-1446.
- Mattsson P. Headache caused by drinking cold water is common and related to active migraine. *Cephalalgia* 2001; 21: 230-235.
- Raskin NH, Knittle SC. Ice cream headache and orthostatic symptoms in patients with migraine. *Headache* 1976; 16: 222-225.
- Selekler HM, Erdogan MS, Budak F. Prevalence and clinical characteristics of an experimental model of 'ice-cream headache' in migraine and episodic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2004; 24: 293-297.

4.6 CEFALEA POR PRESIÓN EXTERNA

- Blau JN. Ponytail headache: a pure extracranial headache. *Headache* 2004;44:411-413.
- Krymchantowski AV. Headaches due to external compression. *Curr Pain Headache Rep* 2010;14:321-324.
- Pestronk A, Pestronk S. Goggle migraine. *N Engl J Med* 1983; 308: 226-227.

4.7 CEFALEA PUNZANTE PRIMARIA

- Dangond F, Spierings EL. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993; 33: 257-258.
- Fuh JL, Kuo KH, Wang SJ: Primary stabbing headache in a headache clinic. *Cephalalgia* 2007; 27:1005-1009.
- Fusco C, Pisani F, Faienza C. Idiopathic stabbing headache: clinical characteristics of children and adolescents. *Brain Develop* 2003; 25: 237-240.
- Martins IP, Parreira E, Costa I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache* 1995;35:107-110.
- Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, et al: Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalalgia* 1996; 16:93-96.
- Raskin NH, Schwartz RK: Icepick-like pain. *Neurology* 1980; 30:203-205.
- Selekler HM, Budak F: Idiopathic stabbing headache and experimental ice cream headache (short-lived headaches). *Eur Neurol* 2004; 51:6-9.
- Shin JH, Song HK, Lee JH, Kim WK, Chu MK. Paroxysmal stabbing headache in the multiple dermatomes of the head and neck: a variant of primary stabbing headache or occipital neuralgia? *Cephalalgia* 2007;27:1101-1108.

- Sjaastad O, Pettersen H, Bakketeig LS. The Vågå study; epidemiology of headache I: the prevalence of ultrashort paroxysms. *Cephalalgia* 2001; 21: 207-215.
- Sjaastad, O, Pettersen, H, Bakketeig, LS: Long-lasting cephalic jabs (?) The Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2005; 25:581-592.
- Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, De Carlo L, Cernetti R, Corra S, Tosato G. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36: 565-567.

4.8 CEFALEA NUMULAR

- Cuadrado ML, Valle B, Fernández de las Peñas C, Barriga FJ, Pareja JA. Bifocal nummular headache: the first three cases. *Cephalalgia* 2009;29:583-586.
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández-de-las-Peñas C et al. Pressure pain sensitivity of the head in patients with nummular headache: a cartographic study. *Cephalalgia* 2010;30:200-206.
- Fernández-de-las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ, Pareja JA. Local decrease of pressure pain threshold in nummular headache. *Headache* 2006;46:1195-1198.
- Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ, Pareja JA. Pericranial tenderness is not related to nummular headache. *Cephalalgia* 2007;27:182-186.
- Grosberg BM, Solomon S, Lipton RB. Nummular headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007;11: 310-312.
- Guerrero AL, Cortijo E, Herrero-Velázquez S, Mulero P, Miranda S, Peñas ML, Pedraza MI, Fernández R. Nummular headache with and without exacerbations: comparative characteristics in a series of 72 patients. *Cephalalgia* 2012; 32: 649-653.
- Moon J, Ahmed K, Garza I. Case series of sixteen patients with nummular headache. *Cephalalgia* 2010;12:1527-1530.
- Pareja JA, Caminero AB, Serra J, Barriga FJ, Dobato JL, Barón M, Vela L, Sánchez del Río M. Numular headache: a coin-shaped cephalgia. *Neurology* 2002; 58:1678-1679.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, Nieto C, Sols M, Pinedo M. Nummular headache with trophic changes inside the painful area. *Cephalalgia* 2008;28:186-190.
- Pareja JA, Montojo T, Alvarez M. Nummular Headache Update. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2012; 12: 118-124.
- Pareja JA, Pareja J, Barriga FJ, Barón M, Dobato JL, Pardo J, Sánchez C, Vela L. Nummular headache. A prospective series of 14 new cases. *Headache* 2004;44:611-614.
- Ruscheweyh R, Buchheister A, Gregor N, Jung A, Evers S. Nummular headache: six new cases and lancinating pain attacks as possible manifestation. *Cephalalgia* 2010;30:249-253.

4.9 CEFALEA HÍPNICA

- Centonze V, D'Amico D, Usai S, Causarano V, Bassi A, Bussone G. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001; 21:71-74.
- Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000;40:748-752.
- Dodick DW, Jones JM, Capobianco DJ. Hypnic headache: another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000; 40:830-835.
- Donnet A, Lantéri-Minet M. A consecutive series of 22 cases of hypnic headache in France. *Cephalalgia* 2009;29:928-934.

- Evers S, Goadsby PJ. Hypnic headache: clinical features, pathophysiology, and treatment. *Neurology* 2003;60:905-909.
- Gil-Gouveia R, Goadsby PJ. Secondary "hypnic headache". *J Neurol* 2007;254:646-654.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, Gaul C, Gizewski E, Diener HC, Katsarava Z, Obermann M. Hypothalamic gray matter volume loss in hypnic headache. *Ann Neurol* 2011; 69: 533-539.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, Katsarava Z, Diener HC, Gaul C, Obermann M. Clinical characteristics and therapeutic options in hypnic headache. *Cephalalgia* 2010;30:1435-1442.
- Holle D, Wessendorf TE, Zaremba S, Naegel S, Diener HC, Katsarava Z, Gaul C, Obermann M. Serial polysomnography in hypnic headache. *Cephalalgia* 2011;31:286-290.
- Liang JF, Fuh JL, Yu HY, Hsu CY, Wang SJ. Clinical features, polysomnography and outcome in patients with hypnic headache. *Cephalalgia* 2008;28:209-215.
- Newman LC, Lipton RB, Solomon S. The hypnic headache syndrome: a benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40:1904-1905.
- Peres MF, Masruha MR, Zukerman E, Moreira-Filho CA, Cavalheiro EA. Potential therapeutic use of melatonin in migraine and other headache disorders. *Expert Opin Investig Drugs* 2006;15:367-375.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988;28:534-536.

4.10 CEFALÉA DIARIA PERSISTENTE DE NOVO

- Bigal ME, Lipton RB, Tepper SJ, Rapoport AM, Sheftell FD. Primary chronic daily headache and its subtypes in adolescents and adults. *Neurology* 2004;14:843-847.
- Bigal ME, Rapoport AM, Tepper SJ, Sheftell FD, Lipton RB. The classification of chronic daily headache in adolescents – a comparison between the second edition of the international classification of headache disorders and alternative diagnostic criteria. *Headache* 2005;45:582-589.
- Castillo J, Munoz P, Guitera V, Pascual J. Epidemiology of chronic daily headache in the general population. *Headache* 1999;39:190-196.
- Chakravarty A: Chronic daily headache in children and adolescents: a clinic based study from India. *Cephalalgia* 2005; 25:795-800.
- Donnet A, Levrier O. A consecutive series of ten cases of new daily persistent headache: clinical presentation and morphology of the venous system. *Neurology* 2009; 72:A419.
- Evans RW: New daily persistent headache. *Curr Pain Headache Rep* 2003; 7: 303-307.
- Evans RW, Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001; 41:830-832.
- Goadsby PJ, Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002;72Suppl 2:ii6-ii9.
- Grande RB, Aaseth K, Lundqvist C, et al: Prevalence of new daily persistent headache in the general population. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2009; 29:1149-1155.
- Kung E, Tepper SJ, Rapoport AM, Sheftell FD, Bigal ME. New daily persistent headache in the pediatric population. *Cephalalgia* 2009;29:17-22.
- Li D, Rozen TD. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002;22:66-69.

- Mack KJ. New daily persistent headache in children and adults. *Curr Pain Headache Rep* 2009;13:47-51.
- Mack KJ. What incites new daily persistent headache in children? *Pediatr Neurol* 2004;31:122-125.
- Meineri P, Torre E, Rota E, Grasso E. New daily persistent headache: clinical and serological characteristics in a retrospective study. *Neurol Sci* 2004;25Suppl 3:S281-S282.
- Peng KP, Fuh JL, Yuan HK, Shia BC, Wang SJ. New daily persistent headache: Should migrainous features be incorporated? *Cephalalgia* 2011;31:1561-1569.
- Peres MF, Lucchetti G, Mercante JP, Young WB. New daily persistent headache and panic disorder. *Cephalalgia* 2011;31:250-253.
- Prakash S, Shah ND: Postinfectious new daily persistent headache may respond to intravenous methylprednisolone. *J Headache Pain* 2010; 11:59-66.
- Robbins MS, Grosberg BM, Napchan U, et al. Clinical and prognostic subforms of new daily-persistent headache. *Neurology* 2010; 74:1358-1364.
- Rozen TD, Roth JM, Denenberg N. Cervical spine joint hypermobility: a possible predisposing factor for new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2006;26:1182-1185.
- Rozen T, Swidan SZ. Elevation of CSF tumor necrosis factor alpha levels in new daily persistent headache and treatment refractory chronic migraine. *Headache* 2007;47:1050-1055.
- Santoni JR, Santoni-Williams CJ. Headache and painful lymphadenopathy in extracranial or systemic infection: etiology of new daily persistent headaches. *Intern Med* 1993;32:530-532.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily and near daily headaches: proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 1994;34:1-7.
- Takase Y, Nakano M, Tatsumi C, Matsuyama T. Clinical features, effectiveness of drug-based treatment, and prognosis of new daily persistent headache (NDPH): 30 cases in Japan. *Cephalalgia* 2004;24:955-959.
- Vanast WJ. New daily persistent headaches: definition of a benign syndrome. *Headache* 1986;26:317.
- Young WB, Swanson JW. New daily-persistent headache: The switched-on headache. *Neurology* 2010; 74:1338-1339.

PARTE II. CEFALIAS SECUNDARIAS

5. Cefalea atribuida a traumatismo craneal o cervical
6. Cefalea atribuida a trastornos vascular craneal y/o cervical
7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular
8. Cefalea atribuida a administración o supresión de una sustancia
9. Cefalea atribuida a infección
10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis
11. Cefalea o dolor facial atribuida a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, seno paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o craneales
12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico

INTRODUCCIÓN A LAS CEFALÉAS SECUNDARIAS

Cuando un paciente presenta por primera vez cefalea o un tipo de cefalea distinto, y al mismo tiempo desarrolla un tumor cerebral, es obvio concluir que la cefalea es secundaria al tumor. A dichos pacientes solo se les debe asignar un diagnóstico —7.4 Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal (o una de sus subformas)— incluso si la cefalea fenomenológicamente es una migraña, una cefalea tensional o una cefalea en racimos. En otras palabras, una cefalea *de novo* que se manifiesta junto con otro trastorno reconocido como capaz de causar cefalea siempre se diagnostica como secundaria.

La situación cambia cuando el paciente ha padecido con anterioridad un tipo de cefalea primaria cuyo empeoramiento guarda una estrecha relación temporal cercana con la aparición de otro trastorno. Existen tres explicaciones posibles para esta reagudización: que sea casual; que sea un agravamiento de la cefalea primaria relacionado causalmente con el otro trastorno, o que suponga una nueva cefalea, de nuevo vinculada al otro trastorno. Las normas de atribución elaboradas para la ICHD-II permitían la asignación de uno o dos diagnósticos en estos casos, pero dependían del criterio personal. En la ICHD-III (beta) se han modificado de manera que este criterio no quede tan abierto a la interpretación.

En caso de que el debut de una nueva cefalea guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno causante conocido de cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria al trastorno causal. Esto permanece vigente incluso cuando la cefalea presente características de cefalea primaria (migraña, cefalea tensional, cefalea en racimos o alguna de las otras cefaleas trigémino-autonómicas).

Cuando una cefalea primaria preexistente se convierte en crónica en relación temporal con dicho trastorno causal, se deberían consignar tanto el diagnóstico primario como el secundario. Cuando una cefalea primaria preexistente empeora de manera significativa (lo que habitualmente implicaría un aumento al doble o a más del doble de la frecuencia y/o la gravedad) relacionada con dicho trastorno causal, se deberían asignar tanto el diagnóstico primario como el secundario, siempre y cuando existan suficientes pruebas de que el trastorno puede producir cefalea.

La ICHD-II normalizó el formato de los criterios de diagnóstico para las cefaleas secundarias, aunque esto no estuvo exento de problemas. Era por tanto necesaria una revisión, que se ha puesto en práctica en la ICHD-III (beta):

Criterios diagnósticos para cefaleas secundarias

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado otro trastorno científicamente documentado como causante de cefalea¹.

- C. Evidencia de causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes²:
1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con el inicio del presunto trastorno causal.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del presunto trastorno causal.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del presunto trastorno causal.
 3. La cefalea presenta las características típicas para el trastorno causa l³.
 4. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad⁴.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas

1. Puesto que la prevalencia de la cefalea es muy alta, ésta puede ocurrir de manera simultánea a otro trastorno por casualidad, sin ningún tipo de relación causal. Por lo tanto, se puede diagnosticar definitivamente una cefalea secundaria solo en caso de que existan evidencias sólidas procedentes de estudios científicos publicados que demuestren que el trastorno especificado en el criterio B es capaz de causar cefalea. La evidencia científica puede proceder de estudios clínicos a gran escala que encuentren una relación temporal estrecha entre el trastorno y la evolución de la cefalea tras el tratamiento del trastorno, o de ensayos más pequeños que empleen métodos avanzados de imagen, estudios de laboratorio u otras pruebas paraclínicas, incluso si éstos no estuvieran fácilmente a disposición del profesional que trabajará con estos criterios. En otras palabras, los métodos de estudio que no sean útiles en el uso rutinario de los criterios de diagnóstico sí pueden resultar eficaces al establecer las relaciones causales en las que se basa el criterio B. Durante toda la ICHD-III (beta), sin embargo, los criterios de diagnóstico se limitan a la información que está razonablemente disponible para el médico que va a diagnosticar una cefalea en la práctica clínica típica.
2. Tal y como se ha indicado, los criterios generales precisan la confirmación de dos características separadas que evidencien causalidad, y permiten hasta cuatro tipos de evidencias. No todos los cuatro tipos de evidencias son aplicables a todos los trastornos, ni tampoco todos necesitan formar parte de los criterios específicos de un trastorno secundario en particular cuando esto suceda. Existen unas pocas cefaleas secundarias en las que las pruebas de causalidad dependen enormemente de que el inicio de la cefalea tenga una relación temporal con el presunto proceso causal.

Algunos ejemplos son los subtipos de la 7.2 Cefalea por hipotensión del líquido cefalorraquídeo, que suelen ser ortostáticos pero no siempre, de modo que no se puede confiar en esta característica como criterio de diagnóstico. En estos casos, el criterio D adquiere una especial importancia.

3. Un ejemplo es el inicio súbito (en trueno) de la cefalea en la 6.2.2 Cefalea atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática. Si existen, se deben concretar las características de cada cefalea secundaria.
4. Siempre que proceda se debe concretar para cada cefalea secundaria. Un ejemplo de este tipo de evidencias sería la concordancia entre la localización de la cefalea y la localización del presunto trastorno causal. Otro serían las variaciones en paralelo de las características de la cefalea (como la intensidad) y los marcadores de actividad del presunto trastorno causal (cambios en la neuroimagen o en resultados de laboratorio, tales como la velocidad de sedimentación globular en la 6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes).

5. CEFALEA ATRIBUIDA A TRAUMATISMO CRANEAL Y/O CERVICAL

- 5.1. Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal
 - 5.1.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo
 - 5.1.2 Cefalea aguda por traumatismo craneal leve
- 5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal
 - 5.2.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal moderado o severo
 - 5.2.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal leve
- 5.3 Cefalea aguda atribuida a latigazo cervical
- 5.4 Cefalea persistente atribuida a latigazo cervical
- 5.5 Cefalea aguda atribuida a craniectomía
- 5.6 Cefalea persistente atribuida a craniectomía

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

Cuando el debut de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con un traumatismo craneal o cervical, la cefalea se clasifica como secundaria al traumatismo. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de alguna las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III (beta). En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (lo que habitualmente implicaría un aumento al doble o a más del doble de la frecuencia y/o la gravedad) de una cefalea preexistente con las características de cualquiera de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con dicho traumatismo, se deberían asignar tanto el diagnóstico de la cefalea inicial como el diagnóstico de la 5. Cefalea atribuida a traumatismo craneal o o cervical (o alguno de sus subtipos).

INTRODUCCIÓN

Los subtipos de 5. Cefalea atribuida a traumatismo craneal y/o cervical se encuentran entre las cefaleas secundarias más habituales. En los primeros tres meses desde el inicio se consideran agudas; si continúan durante más tiempo, se consideran persistentes. Este período de tiempo va en consonancia con los criterios de diagnóstico de la ICHD-II, si bien se ha adoptado el término persistente en lugar de crónico.

No se conocen características específicas de la cefalea que puedan diferenciar los subtipos de 5. Cefalea atribuida a traumatismo craneal o cervical de otras cefaleas; a menudo remedan migraña o cefalea tensional. Por lo tanto, su diagnóstico depende enormemente de que exista una estrecha relación temporal entre el traumatismo y el inicio de la cefalea. En consonancia con los de la ICHD-II, los criterios de diagnóstico de la ICHD-III (beta) de todos los subtipos requieren que la cefalea haya aparecido en un período de siete días desde el traumatismo, o dentro de los primeros siete días después de haber recobrado el conocimiento y/o recuperado capacidad de sentir y referir dolor en caso de que fuese imposible tras el traumatismo. Si bien este período de siete días puede parecer aleatorio, y aunque algunos expertos opinan que la cefalea podría manifestarse después de un intervalo más amplio en una minoría de los pacientes, en la actualidad no existen evidencias suficientes que respalden un cambio en lo que respecta a este requisito.

La cefalea puede aparecer como un síntoma aislado posterior al traumatismo o como parte de un conjunto, que habitualmente incluye mareos, fatiga, disminución de la capacidad de concentración, enlentecimiento psicomotor, problemas leves de memorización, insomnio, ansiedad, cambios en la personalidad e irritabilidad. En caso de que varios de estos síntomas aparezcan tras el traumatismo, podría considerarse que el paciente padece un síndrome postraumático.

La patogenia de 5. Cefalea atribuida a traumatismo craneal y/o cervical no está del todo clara. Numerosos factores podrían contribuir a su aparición, entre otros, lesiones axonales, alteraciones en el metabolismo cerebral, alteraciones en la hemodinámica cerebral, predisposición genética subyacente, psicopatologías y las expectativas del paciente de sufrir una cefalea tras la lesión. Investigaciones recientes que han empleado métodos avanzados de diagnóstico por neuroimagen sugieren que es potencialmente posible detectar de trastornos estructurales cerebrales después de un traumatismo leve, que no son perceptibles mediante las pruebas diagnósticas tradicionales. Los trastornos del sueño postraumáticos, las alteraciones del estado anímico y factores estresantes psicosociales seguramente influyen en la aparición y perpetuación de la cefalea. El abuso de fármacos sintomáticos puede contribuir a la persistencia de la cefalea después de un trauma craneal dando lugar de 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática. El médico debe tener en cuenta esta posibilidad siempre que dicha cefalea persista más allá de la fase inicial postraumática.

Los factores de riesgo para la aparición de la 5. Cefalea atribuida a traumatismo craneal o cervical pueden incluir antecedentes previos de cefalea, un trauma menos grave, el sexo femenino y presencia de trastornos

psiquiátricos concomitantes. Se debe continuar investigando sobre la asociación entre el traumatismo craneal repetido y el desarrollo de cefalea. Todavía se discute hasta qué punto las expectativas del paciente de padecer cefalea tras un trauma craneal y los litigios pendientes favorecen el desarrollo y persistencia de dicha cefalea. La mayoría de las evidencias sugieren que la patomimia solo puede considerarse un factor en una minoría de los pacientes. Aquellos con litigios pendientes y aquellos que no los tienen se asemejan en las características de la cefalea, los resultados de las pruebas cognitivas, la respuesta al tratamiento y el grado mejoría de los síntomas al cabo del tiempo. Además, la resolución de los síntomas no necesariamente sucede después de alcanzar un acuerdo legal. En Lituania, por ejemplo, un país donde la expectativa de desarrollar cefalea postraumática es baja y se carece de seguro de daños personales, las tasas de 5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal son bajas.

La 5. Cefalea atribuida traumatismo craneal o cervical también se presenta en niños, si bien con una frecuencia menor que en los adultos. La presentación clínica de los subtipos es similar en niños y en adultos, y se mantienen los criterios de diagnóstico para los niños.

5.1 CEFALEA AGUDA ATRIBUIDA A TRAUMATISMO CRANEAL

Clasificado en otro lugar

Los traumatismos por movimientos de aceleración/desaceleración de la cabeza, con flexión/extensión del cuello se clasifican como latigazo. La cefalea aguda por dicho traumatismo se clasifica como 5.3 Cefalea aguda atribuida a latigazo cervical. La cefalea aguda por craniectomía practicada por motivos ajenos al traumatismo craneoencefálico se clasifica como 5.5 Cefalea aguda atribuida a craniectomía.

Descripción

Cefalea de menos de tres meses de duración causada por traumatismo craneal.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Se ha producido un traumatismo craneal¹.
- C. La cefalea ha aparecido en un período de 7 días después de cualquiera de los siguientes supuestos:
 - 1. El trauma craneal.
 - 2. La recuperación del conocimiento después de un trauma craneal.
 - 3. La suspensión de fármacos que limiten la capacidad de sentir o describir cefalea tras un trauma.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea ha remitido en un período de 3 meses después de la lesión craneoencefálica.
 - 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía 3 meses desde la lesión craneoencefálica.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

- 1. El traumatismo craneal se define como una lesión estructural o funcional producida por la acción de fuerzas externas sobre la cabeza. Entre estas se incluyen recibir un golpe la cabeza o golpearse la cabeza con un objeto, penetración de un cuerpo extraño en la cabeza, fuerzas originadas por explosiones u ondas expansivas, y otras fuerzas todavía por definir.

Comentario

La condición de que la cefalea deba desarrollarse en un período de siete días es un tanto arbitraria (ver Introducción anterior). En comparación con

intervalos de tiempo más amplios, un período de siete días permite una mayor especificidad para los criterios de diagnóstico de 5.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal (esto es, pruebas más fiables de causalidad), pero una pérdida correlativa de sensibilidad. Se precisa más investigación para averiguar si sería más apropiado un intervalo temporal diferente. Entretanto, se pueden utilizar los criterios del Apéndice para A5.1.1.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo de inicio tardío y A5.1.2.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal leve de inicio tardío (q.v.) cuando el intervalo entre la lesión y la aparición de la cefalea sea superior a siete días.

5.1.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 5.1 Cefalea aguda por traumatismo craneoencefálico.
- B. Trauma craneal asociado con al menos una de las siguientes:
 - 1. Pérdida del conocimiento durante más de 30 minutos.
 - 2. Puntuación en la Escala de coma de Glasgow inferior a 13.
 - 3. Amnesia postraumática¹ de más de 24 horas.
 - 4. Alteración del nivel de conciencia de más de 24 horas.
 - 5. Evidencia por neuroimagen de un daño traumático craneal, tal como una hemorragia intracraneal y/o una contusión cerebral.

Nota

- 1. La duración de la amnesia postraumática se define como el tiempo entre el traumatismo craneal y la recuperación de la memoria para hechos y para los que han tenido lugar las últimas 24 horas.

5.1.2 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal leve de inicio tardío

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 5.1 Cefalea aguda por traumatismo craneal.
- B. Trauma craneal que cumple uno de los siguientes:
 - 1. No se asocia a ninguno de los siguientes:
 - a) Pérdida del conocimiento durante más de 30 minutos.
 - b) Puntuación en la Escala de coma de Glasgow inferior a 13.

- c) Amnesia postraumática de más de 24 horas.
 - d) Alteración del nivel de conciencia durante más de 24 horas.
 - e) Evidencia por neuroimagen de un daño traumático craneal, tal como una hemorragia intracraneal y/o una contusión cerebral.
2. Se asocia, inmediatamente después del trauma craneal, con uno o más de los siguientes síntomas y/o signos:
- a) Confusión, desorientación o pérdida de conciencia transitorias.
 - b) Pérdida de memoria para hechos inmediatamente anteriores y posteriores al trauma craneal.
 - c) Dos o más síntomas sugestivos de traumatismo cerebral leve: náuseas, vómitos, trastornos visuales, mareo y/o vértigo, alteración de la memoria y/o de la concentración.

Comentario

Los criterios de diagnóstico del traumatismo craneal leve y los del moderado o severo permiten una variabilidad sustancial en la gravedad del traumatismo clasificado en cada categoría. Esto ha llevado a algunos expertos a sugerir la inclusión de más categorías: cefalea atribuida a traumatismo craneal muy leve y cefalea atribuida a traumatismo craneal muy grave. Si bien no existen suficientes pruebas que respalden la incorporación de estas categorías en la actualidad, los futuros estudios deberían investigar acerca de su utilidad.

5.2 CEFALEA PERSISTENTE ATRIBUIDA A TRAUMATISMO CRANEAL

Clasificado en otro lugar

Los traumatismos debidos a movimientos de aceleración/desaceleración de la cabeza, con flexión/extensión del cuello se clasifican como latigazo. La cefalea persistente por dicho traumatismo se clasifica como 5.4 Cefalea persistente atribuida a latigazo cervical. La cefalea persistente atribuida a craneotomía practicada por motivos ajenos al traumatismo craneoencefálico se clasifica como 5.6 Cefalea persistente atribuida a craneotomía.

Descripción

Cefalea de más de tres meses de duración causada por traumatismo craneal.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Se ha producido un traumatismo craneal¹.
- C. La cefalea ha aparecido en un período de 7 días después de cualquiera de los siguientes supuestos:
 - 1. El trauma craneal.
 - 2. La recuperación del conocimiento después del trauma craneal.
 - 3. La suspensión de los fármacos que pueden limitar sentir o poder aquejar una cefalea después del trauma craneal.
- D. La cefalea persiste durante más de 3 meses después del trauma craneal.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

- 1. El traumatismo craneal se define como una lesión estructural o funcional producida por la acción de fuerzas externas sobre la cabeza. Entre estas se incluyen recibir un golpe en la cabeza o golpearse la cabeza con un objeto, penetración de un cuerpo extraño en la cabeza, fuerzas originadas por explosiones u ondas expansivas, y otras fuerzas todavía por definir.

Comentarios

La condición de que la cefalea deba aparecer en un período de siete días es un tanto arbitraria (ver Introducción anterior). En comparación con intervalos de tiempo más amplios, un período de siete días permite una mayor especificidad para los criterios de diagnóstico de 5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal (esto es, pruebas más fiables de causalidad), pero una pérdida correlativa de sensibilidad. Se precisa más investigación para averiguar si sería más apropiado un intervalo temporal diferente. Entretanto, se pueden utilizar los criterios del Apéndice para A5.2.1.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal moderado o severo de inicio tardío y A5.2.2.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal leve de inicio tardío (q.v.) cuando el intervalo entre el trauma y la aparición de la cefalea sea superior a siete días.

Para mantener la coherencia con los criterios de diagnóstico de la ICHD-II de la cefalea postraumática crónica y con el intervalo temporal utilizado para diagnosticar otras cefaleas secundarias, se toma el período de tres meses como baremo para considerar persistente a una cefalea atribuida a traumatismo craneal. Son necesarios más estudios para averiguar si sería más apropiado un intervalo temporal más breve o más prolongado

5.2.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal moderado o severo

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal.
- B. Trauma craneal asociado con al menos una de las siguientes:
 1. Pérdida del conocimiento durante más de 30 minutos.
 2. Puntuación en la Escala de coma de Glasgow inferior a 13.
 3. Amnesia postraumática¹ de más de 24 horas.
 4. Alteración del nivel de conciencia de más de 24 horas.
 5. Evidencia por neuroimagen de una lesión craneal traumática, tal como una hemorragia y/o una contusión cerebral.

Nota

1. La duración de la amnesia postraumática se define como el tiempo entre el traumatismo craneal y la recuperación de la memoria para hechos y para los que han tenido lugar las últimas 24 horas.

Comentario

En caso de que la cefalea postraumatismo craneoencefálico se convierta en persistente, se debe tener en cuenta la posibilidad de 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.

5.2.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal leve

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal.
- B. Traumatismo craneal que cumple los dos siguientes:
 1. no se asocia a ninguno de los siguientes:
 - a) Pérdida del conocimiento durante más de 30 minutos.
 - b) Puntuación en la Escala de coma de Glasgow inferior a 13.
 - c) Amnesia postraumática de más de 24 horas.
 - d) Alteración del estado mental de más de 24 horas.
 - e) Evidencia por neuroimagen de una lesión craneal traumática, tal como una hemorragia y/o una contusión cerebral.
 2. Se asocia, inmediatamente después del trauma craneal, con uno o más de los siguientes síntomas y/o signos:
 - d) Confusión, desorientación o pérdida del conciencia transitorias.

- e) Pérdida de memoria para hechos inmediatamente anteriores y posteriores al trauma craneal.
- f) Dos o más síntomas sugestivos de traumatismo cerebral leve: náuseas, vómitos, trastornos visuales, mareo y/o vértigo, alteración de la memoria y/o de la concentración.

Comentario

En caso de que la cefalea postraumatismo craneoencefálico se convierta en persistente, se debe tener en cuenta la posibilidad de 8.2.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.

5.3 CEFALEA AGUDA ATRIBUIDA A LATIGAZO CERVICAL

Descripción

Cefalea de menos de tres meses de duración causada por un latigazo cervical.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Historia de latigazo cervical¹ asociado en ese momento a dolor cervical y/o cefalea.
- C. La cefalea se desarrolla en 7 días tras el latigazo cervical.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea ha remitido en un período de 3 meses después del latigazo cervical.
 - 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía 3 meses desde el latigazo cervical.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

- 1. El latigazo se define como movimientos repentinos y no contenidos de aceleración/desaceleración de la cabeza, con flexión/extensión del cuello. El latigazo cervical puede aparecer por fuerzas de impacto leves o fuertes.

Comentarios

El latigazo cervical se da con mayor frecuencia en el contexto de los accidentes de tráfico.

La 5.3 Cefalea aguda atribuida a latigazo cervical puede producirse como síntoma aislado o con un conjunto de otros síntomas relacionados con el

cuello, así como con síntomas somáticos extracervicales, neurosensitivos, conductuales, cognitivos y/o del estado de ánimo. El latigazo cervical puede ser clasificado por sí mismo conforme a la gravedad de su presentación clínica mediante una escala como la de la clasificación de trastornos asociados al latigazo cervical de la Quebec Task Force.

5.4 CEFALEA PERSISTENTE ATRIBUIDA A LATIGAZO CERVICAL

Descripción

Cefalea de más de tres meses de duración causada por un latigazo cervical.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Historia de latigazo¹ asociado en ese momento a dolor cervical o cefalea.
- C. La cefalea se desarrolla en 7 días tras el latigazo cervical.
- D. La cefalea persiste más de 3 meses después del latigazo cervical.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. El latigazo se define como movimientos bruscos e inadecuadamente frenados de aceleración/desaceleración de la cabeza, con flexión/extensión del cuello. El latigazo cervical puede aparecer por fuerzas de impacto leves o fuertes.

Comentario

En caso de que la cefalea después del latigazo cervical se convierta en persistente, se debe tener en cuenta la posibilidad de 8.2 Cefalea por abuso atribuida a medicación sintomática.

5.5 CEFALEA AGUDA ATRIBUIDA A CRANIECTOMÍA

Descripción

Cefalea de menos de tres meses de duración causada por craniectomía.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.

- B. Se ha realizado una craneotomía¹.
- C. La cefalea ha aparecido en un período de 7 días después de cualquiera de los siguientes supuestos:
 - 1. La craneotomía.
 - 2. La recuperación del conocimiento después de la craneotomía.
 - 3. La suspensión de los fármacos que pueden limitar sentir o poder aquejar una cefalea después de la craneotomía.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea ha remitido en un período de 3 meses después de la craneotomía.
 - 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía 3 meses desde la craneotomía.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

- 1. En caso de que la craneotomía se realizara después de un traumatismo craneal, se clasifica como 5.1.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo

Comentarios

La 5.5 Cefalea aguda por craneotomía puede aparecer en más de dos tercios de los pacientes después de la intervención. En la mayoría de los casos, remite en el postoperatorio inmediato. Es más habitual después de una intervención en la base del cráneo que en otros lugares del cráneo. Si bien el dolor de 5.5 Cefalea aguda atribuida a craneotomía se suele sentir en su máxima intensidad en el lugar de la craneotomía, puede ser más difuso y parecerse al dolor de tipo tensional o migrañoso.

Antes de asignar el diagnóstico de 5.5 Cefalea aguda atribuida a craneotomía es necesario descartar la presencia de otras cefaleas secundarias que puedan aparecer como consecuencia de la craneotomía. Si bien las patologías potencialmente causantes de cefalea tras una craneotomía son numerosas, se deben tener en cuenta la cefalea cervicogénica (debido a la posición durante la intervención), la cefalea por escape de líquido cefalorraquídeo, las infecciones, la hidrocefalia y la hemorragia intracraneal.

5.6 CEFALEA PERSISTENTE ATRIBUIDA A CRANIECTOMÍA

Descripción

Cefalea de más de tres meses de duración causada por craneotomía.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Se ha realizado una craneotomía¹.
- C. La cefalea ha aparecido en un período de 7 días después de cualquiera de los siguientes supuestos:
 1. La craneotomía.
 2. La recuperación del conocimiento después de la craneotomía.
 3. La suspensión de los fármacos que pueden limitar sentir o poder aquejar una cefalea después de la craneotomía.
- D. La cefalea persiste más de 3 meses después de la craneotomía.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. En caso de que la craneotomía se realizara después de un traumatismo craneoencefálico, se clasifica como 5.2.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o severo.

Comentarios

Alrededor de una cuarta parte de los pacientes que padecen 5.5 Cefalea aguda atribuida a craneotomía desarrollan 5.6 Cefalea persistente atribuida a craneotomía.

En caso de que la cefalea después de la craneotomía se convierta en persistente, se debe tener en cuenta la posibilidad de 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.

BIBLIOGRAFÍA

Traumatic Brain Injury (TBI) Task Force for the US Department of the Army. TBI Task Force Report to the Surgeon General. US Army 2008 @ <http://www.armymedicine.army.mil/prr/tbitfr.html> (accessed 13.2.13).

INTRODUCCIÓN

Aoki Y, Inokuchi R, Gunshin M, Yahagi N, Suwa H. Diffusion tensor imaging studies of mild traumatic brain injury: a meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012;**83**:870-876.

Faux S, Sheedy J, A prospective controlled study in the prevalence of posttraumatic headache following mild traumatic brain injury. *Pain Med* 2008;**9**:1001-1011.

Kirk C, Naquib G, Abu-Arafah I. Chronic post-traumatic headache after head injury in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 2008;**50**:422-425.

Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, Walker W, Dikmen S. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012;**32**: 600-606.

- Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: a systematic review. *JAMA* 2008;300:711-719.
- Russell MB, Olesen J. Migraine associated with head trauma. *Eur J Neurol* 1996;3:424-428.
- Theeler BJ, Flynn FG, Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010;50:1262-1272.

5.1, 5.2 CEFALEA AGUDA O PERSISTENTE ATRIBUIDA A TRAUMATISMO CRANEAL

- Afari N, Harder LH, Madra NJ, Heppner PS, Moeller-Bertram T, King C, Baker DG. PTSD, combat injury, and headache in Veterans Returning from Iraq/Afghanistan. *Headache* 2009;49:1267-1276.
- Afano DP. Emotional and pain-related factors in neuropsychological assessment following mild traumatic brain injury. *Brain Cogn* 2006;60:194-196.
- Bazarian JJ, Wong T, Harris M, Leahey N, Mookerjee S, Dombrov M. Epidemiology and predictors of post-concussive syndrome after minor head injury in an emergency population. *Brain Inj* 1999;13:173-189.
- Bazarian JJ, Zhong J, Blyth B, Zhu T, Kavcic V, Peterson D. Diffusion tensor imaging detects clinically important axonal damage after mild traumatic brain injury: a pilot study. *J Neurotrauma* 2007;24:1447-1459.
- Borgaro SR, Prigatano GP, Kwasnica C, Rexer JL. Cognitive and affective sequelae in complicated and uncomplicated mild traumatic brain injury. *Brain Inj* 2003;17:189-198.
- Buzzi MG, Bivona U, Matteis M, Spanedda F, Formisano R. Cognitive and psychological patterns in post-traumatic headache following severe traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2003;23:672 (P4L22).
- Couch JR, Bearss C. Chronic daily headache in the posttrauma syndrome: relation to extent of head injury. *Headache* 2001;41:559-564.
- Couch JR, Lipton RB, Stewart WF, Scher AI. Head or neck injury increases the risk of chronic daily headache: a population-based study. *Neurology* 2007;69:1169-1177.
- Couch JR, Lipton R, Stewart WF. Is post-traumatic headache classifiable and does it exist? *Eur J Neurol* 2009;16:12-13.
- De Benedittis G, De Santis A. Chronic post-traumatic headache: clinical, psychopathological features and outcome determinants. *J Neurosurg Sci* 1983;27:177-186.
- De Kruijk JR, Leffers P, Menheere PP, Meerhoff S, Rutten J, Twijnstra A. Prediction of post-traumatic complaints after mild traumatic brain injury: early symptoms and biochemical markers. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002;73:727-732.
- Evans RW. Post-traumatic headaches. *Neurol Clin N Am* 2004;22:237-249.
- Formisano R, Bivona U, Catani S, D'Ippolito M, Buzzi MG. Post-traumatic headache: facts and doubts. *J Headache Pain* 2009;10:145-152.
- Gladstone J. From psychoneurosis to ICHD-2: an overview of the state of the art in post-traumatic headache. *Headache* 2009;49:1097-1111.
- Jensen OK, Nielsen FF. The influence of sex and pre-traumatic headache on the incidence and severity of headache after head injury. *Cephalalgia* 1990;10:285-293.
- King NS. Emotional, neuropsychological, and organic factors: their use in the prediction of persisting postconcussion symptoms after moderate and mild head injuries. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996;61:75-81.

- King NS, Crawford S, Wenden FJ, Caldwell FE, Wade DT. Early prediction of persisting post-concussion symptoms following mild and moderate head injuries. *Br J Clin Psychol* 1999;38 (Pt 1):15-25.
- Lahz S, Bryant RA. Incidence of chronic pain following traumatic brain injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1996;77:889-891.
- Leininger BE, Gramling SE, Farrell AD, Kreutzer JS, Peck EA, 3rd. Neuropsychological deficits in symptomatic minor head injury patients after concussion and mild concussion. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1990;53:293-296.
- Lenaerts ME. Post-traumatic headache: from classification challenges to biological underpinnings. *Cephalalgia* 2008;28 Suppl 1:12-15.
- Lew HL, Lin PH, Fuh JL, Wang SJ, Clark DJ, Walker WC. Characteristics and treatment of headache after traumatic brain injury: a focused review. *Am J Phys Med Rehabil* 2006;85:619-627.
- Martins HA, Ribas VR, Martins BB, Ribas Rde M, Valenca MM. Post-traumatic headache. *Arq Neuropsiquiatr* 2009;67:43-45.
- McAllister TW, Saykin AJ, Flashman LA, Sparling MB, Johnson SC, Guerin SJ, et al. Brain activation during working memory 1 month after mild traumatic brain injury: a functional MRI study. *Neurology* 1999;53:1300-1308.
- Metting Z, Rodiger LA, De Keyser J, van der Naalt J. Structural and functional neuroimaging in mild-to-moderate head injury. *Lancet-Neurol* 2007;6:699-710.
- Mickeviciene D, Schrader H, Nestvold K, Surkiene D, Kunickas R, Stovner LJ, Sand T. A controlled historical cohort study on the post-concussion syndrome. *Eur J Neurol* 2002;9:581-587.
- Mickeviciene D, Schrader H, Obelieniene D, Surkiene D, Kunickas R, Stovner LJ, Sand T. A controlled prospective inception cohort study on the post-concussion syndrome outside the medicolegal context. *Eur J Neurol* 2004;11:411-419.
- Neely ET, Midgette LA, Scher AI. Clinical review and epidemiology of headache disorders in US service members: with emphasis on post-traumatic headache. *Headache* 2009;49:1089-1096.
- Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: a systematic review. *JAMA* 2008;300:711-719.
- Obermann M, Nebel K, Schumann C, Holle D, Gizewski ER, Maschke M, et al. Gray matter changes related to chronic posttraumatic headache. *Neurology* 2009;73:978-983.
- Obermann M, Holle D, Katsarava Z. Post-traumatic headache. *Expert Rev Neurother* 2009;9:1361-1370.
- Packard RC. Current concepts in chronic post-traumatic headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005;9:59-64.
- Packard RC. Posttraumatic headache: permanency and relationship to legal settlement. *Headache* 1992;32:496-500.
- Packard RC. Epidemiology and pathogenesis of posttraumatic headache. *J Head Trauma Rehabil* 1999;14:9-21.
- Rimel RW, Giordani B, Barth JT, Boll TJ, Jane JA. Disability caused by minor head injury. *Neurosurgery* 1981;9:221-228.
- Ruff RL, Ruff SS, Wang XF. Headaches among Operation Iraqi Freedom/Operation Enduring Freedom veterans with mild traumatic brain injury associated with exposures to explosions. *J Rehabil Res Dev* 2008;45:941-952.

- Sarmento E, Moreira P, Brito C, Souza J, Jevoux C, Bigal M. Proton spectroscopy in patients with post-traumatic headache attributed to mild head injury. *Headache* 2009;49:1345-1352.
- Schaumann-von Stosch R, Schmidt H, Sandor P. Posttraumatic headache – IHS chapter 5. *Cephalalgia* 2008;28:908-909.
- Sheedy J, Harvey E, Faux S, Geffen G, Shores EA. Emergency department assessment of mild traumatic brain injury and the prediction of postconcussive symptoms: a 3-month prospective study. *J Head Trauma Rehabil* 2009;24:333-343.
- Sheftell FD, Tepper SJ, Lay CL, Bigal ME. Post-traumatic headache: emphasis on chronic types following mild closed head injury. *Neurol Sci* 2007;28:S203-S207.
- Solomon S. Post-traumatic headache: commentary: an overview. *Headache* 2009;49:1112-1115.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene D, Surkiene D, Sand T. Postconcussion headache: reply to editorial. *Eur J Neurol* 2009;16:e14.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene D, Surkiene D, Sand T. Headache after concussion. *Eur J Neurol* 2009;16:112-120.
- Tatrow K, Blanchard EB, Hickling EJ, Silverman DJ. Posttraumatic headache: biopsychosocial comparisons with multiple control groups. *Headache* 2003;43:755-766.
- Theeler BJ, Flynn FG, Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010;50:1262-1272.
- Theeler BJ, Erickson JC. Mild head trauma and chronic headaches in returning US soldiers. *Headache* 2009;49:529-334.
- Thornhill S, Teasdale GM, Murray GD, McEwen J, Roy CW, Penny KI. Disability in young people and adults one year after head injury: prospective cohort study. *BMJ* 2000;320:1631-1635.
- Uomoto JM, Esselman PC. Traumatic brain injury and chronic pain: differential types and rates by head injury severity. *Arch Phys Med Rehabil* 1993;74:61-64.
- Walker WC, Seel RT, Curtiss G, Warden DL. Headache after moderate and severe traumatic brain injury: a longitudinal analysis. *Arch Phys Med Rehabil* 2005;86:1793-1800.
- Yamaguchi M. Incidence of headache and severity of head injury. *Headache* 1992;32:427-431.
- Yang CC, Hua MS, Tu YK, Huang SJ. Early clinical characteristics of patients with persistent post-concussion symptoms: a prospective study. *Brain Inj* 2009;23:299-306.
- Yang CC, Tu YK, Hua MS, Huang SJ. The association between the postconcussion symptoms and clinical outcomes for patients with mild traumatic brain injury. *J Trauma* 2007;62:657-663.
- Zasler ND. Posttraumatic headache: caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999;14:1-8.

5.3, 5.4 CEFALEA AGUDA O PERSISTENTE ATRIBUIDA A LATIGAZO CERVICAL

- Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, Miseviciene I, Sand T. Pain after whiplash: a prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999;66:279-283.
- Obermann M, Nebel K, Riegel A, Thiemann D, Yoon MS, Keidel M, et al. Incidence and predictors of chronic headache attributed to whiplash injury. *Cephalalgia* 2010;30:528-534.

- O'Neill B, Haddon W, Jr., Kelley AB, Sorenson WW. Automobile head restraints—frequency of neck injury claims in relation to the presence of head restraints. *Am J Public Health* 1972;62:399-406.
- Richter M, Otte D, Pohlemann T, Krettek C, Blauth M. Whiplash-type neck distortion in restrained car drivers: frequency, causes and long-term results. *Eur Spine J* 2000;9:109-117.
- Spitzer WO, Skovron ML, Salmi LR, Cassidy JD, Duranceau J, Suissa S, et. al. Scientific monograph of the Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders: redefining “whiplash” and its management. *Spine* 1995;20 Suppl 8: 1S-73S.

5.5, 5.6 CEFALEA AGUDA O PERSISTENTE ATRIBUIDA A CRANIECTOMÍA

- De Benedittis G, Lorenzetti A, Spagnoli D, Migliore M, Tiberio F, Villani R. Postoperative pain in neurosurgery: a pilot study in brain surgery. *Neurosurgery* 1996;38:466-470.
- De Gray LC, Matta BF. Acute and chronic pain following craniotomy: a review. *Anaesthesia* 2005;60:693-704.
- Gee JR, Ishaq Y, Vijayan N. Post craniotomy headache. *Headache* 2003;43:276-278.
- Harner SG, Beatty CW, Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Amer J Otolaryngology* 1993;14:552-555.
- Kaur A, Selwa L, Fromes G, Ross D. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000;47:633-636.
- Rocha Filho P. Post-craniotomy headache after acoustic neuroma surgery. *Cephalalgia* 2010; 30: 509-510.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, De Siqueira JTT, Rabello GD. Post-craniotomy headache: characteristics, behavior and effect on quality of life in patients operated for treatment of supratentorial intracranial aneurysms. *Cephalalgia* 2008; 28: 41-48.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT, Rabello GD. Post-craniotomy headache: a proposed revision of IHS diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2010;30:560-566.
- Schaller B, Baumann A. Headache after removal of vestibular schwannoma via the retrosigmoid approach: a long-term follow-up study. *OtolaryngolHead Neck Surgery* 2003;128:387-395.
- Thibault M, Girard F, Moumdijian R, Chouinard P, Boudreault D, Ruel M. Craniotomy site influences postoperative pain following neurosurgical procedures: a retrospective study. *Can J Anesth* 2007;54:544-548.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995;2:98-100.

6. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO VASCULAR CRANEAL Y/O CERVICAL

- 6.1 Cefalea atribuida a ictus isquémico o accidente isquémico transitorio
 - 6.1.1 Cefalea atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)
 - 6.1.2 Cefalea atribuida a accidente isquémico transitorio (AIT)
- 6.2 Cefalea atribuida a hemorragia intracraneal no traumática
 - 6.2.1 Cefalea atribuida a hemorragia intracerebral no traumática
 - 6.2.2 Cefalea atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática
 - 6.2.3 Cefalea atribuida a hematoma subdural agudo no traumático
- 6.3 Cefalea atribuida a malformación vascular no rota
 - 6.3.1 Cefalea atribuida a aneurisma sacular no roto
 - 6.3.2 Cefalea por malformación arteriovenosa congénita
 - 6.3.3 Cefalea atribuida a fistula arteriovenosa dural
 - 6.3.4 Cefalea atribuida a hemangioma cavernoso
 - 6.3.5 Cefalea atribuida a hemangiomas encefalotrigeminal o leptomeningea (síndrome de Sturge-Weber)
- 6.4 Cefalea atribuida a arteritis
 - 6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes
 - 6.4.2 Cefalea atribuida a vasculitis primaria del sistema nervioso central
 - 6.4.3 Cefalea atribuida a vasculitis secundaria del sistema nervioso central
- 6.5 Cefalea atribuida a disección de arteria carótida cervical o de la arteria vertebral
 - 6.5.1 Cefalea o dolor facial o cervical atribuida a disección de la arteria carótida cervical o de la arteria vertebral
 - 6.5.2 Cefalea atribuida a endarterectomía
 - 6.5.3 Cefalea atribuida a angioplastia carotídea o vertebral
- 6.6 Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral
- 6.7 Cefalea atribuida a otro trastorno vascular intracraneal agudo
 - 6.7.1 Cefalea atribuida a procedimiento endovascular intracraneal
 - 6.7.2 Cefalea por arteriografía
 - 6.7.3 Cefalea atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible
 - 6.7.3.1 Cefalea atribuida a probable síndrome de vasoconstricción cerebral reversible
 - 6.7.4 Cefalea atribuida a disección arterial intracraneal
- 6.8 Cefalea atribuida a vasculopatía de origen genético
 - 6.8.1 Arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL)
 - 6.8.2 Episodios de pseudoictus, encefalopatía mitocondrial y acidosis láctica (MELAS)
 - 6.8.3 Cefalea atribuida a otra vasculopatía de origen genético
- 6.9 Cefalea atribuida a apoplejía hipofisaria

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

Cuando el debut de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con un trastorno vascular craneal o cervical, la cefalea se clasifica como secundaria al trastorno vascular. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de alguna de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III (beta). En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (lo que habitualmente implicaría un aumento al doble o a más del doble de la frecuencia y/o la gravedad) de una cefalea preexistente con las características de cualquiera de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno vascular, se deberían asignar tanto el diagnóstico de la cefalea inicial como el diagnóstico de la 5. Cefalea atribuida a trastorno vascular craneal o cervical (o alguno de sus subtipos), siempre y cuando existan evidencias suficientes de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

INTRODUCCIÓN

Diagnosticar la cefalea y su relación causal resulta sencillo para la gran mayoría de las patologías vasculares enumeradas a continuación, debido tanto a la presentación súbita de la cefalea, a que se acompaña de signos neurológicos y a que suele remitir con rapidez. Por lo tanto, la estrecha relación temporal entre la cefalea y los signos neurológicos es crucial para establecer la causalidad.

En muchas de estas patologías, como en el accidente cerebrovascular isquémico o hemorrágico, la cefalea se ve eclipsada por los signos neurológicos focales y/o la disminución del nivel de conciencia. En otros, como en la hemorragia subaracnoidea, la cefalea es generalmente el síntoma predominante. En otras patologías que pueden causar tanto cefalea como apoplejía, tales como la disección, la flebotrombosis cerebral, la arteritis de células gigantes y la vasculitis en el sistema nervioso central, la cefalea es frecuentemente el primer síntoma de aviso. Por ello resulta crucial reconocer la asociación entre la cefalea y dichos procesos con el fin de establecer un diagnóstico correcto del proceso vascular subyacente y comenzar el tratamiento adecuado con prontitud, de manera que se eviten consecuencias neurológicas potencialmente devastadoras.

Todas estas patologías pueden presentarse en pacientes que han sufrido con anterioridad una cefalea primaria de cualquier tipo. Una pista que puede apuntar hacia una vasculopatía subyacente es el inicio, por lo general brusco,

de un nuevo tipo de cefalea desconocida hasta ese momento para el paciente. Cuando esto ocurra se debe buscar urgentemente la presencia de vasculopatías subyacentes.

Para las cefaleas causadas por cualquiera de los trastornos vasculares enumeradas aquí, los criterios de diagnóstico deberían ser los siguientes:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado un trastorno vascular craneal o cervical causante de cefalea
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. El desarrollo de la cefalea guarda relación temporal con el inicio del trastorno vascular craneal o cervical.
 2. Una o ambas de las siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno craneal o cervical.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del trastorno craneal o cervical.
 3. La cefalea presenta las características típicas del trastorno vascular craneal o cervical.
 4. Existen otras evidencias que demuestran la causalidad.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

6.1 CEFALEA ATRIBUIDA A ICTUS ISQUÉMICO O ACCIDENTE ISQUÉMICO TRANSITORIO

6.1.1 Cefalea atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)

Descripción

Cefalea causada por ictus isquémico, por lo general de inicio agudo y asociada a signos neurológicos focales. Su resolución es espontánea, y muy rara vez es el síntoma inicial o prominente del ictus isquémico.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado ictus isquémico agudo.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos uno de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de ictus isquémico, o ha conducido al diagnóstico de ictus isquémico;
 - 2. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la estabilización o mejoría de otros síntomas clínicos o signos clínicos o radiológicos de ictus isquémico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 6.1.1 Cefalea atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral) se acompaña de signos neurológicos focales y/o alteraciones en el nivel de conciencia, lo que, en la mayoría de los casos, permite diferenciarla con facilidad de una cefalea primaria. El dolor es generalmente de intensidad moderada y no exhibe unas características específicas. La localización puede ser bilateral o unilateral, homolateral al infarto. En raras ocasiones un ictus isquémico agudo, sobre todo un infarto cerebeloso, puede manifestarse con una cefalea aislada repentina (incluso en trueno).

La cefalea acompaña al infarto isquémico en hasta casi un tercio de los casos; es más frecuente en infartos en territorio basilar que carotídeo. Desde el punto de vista práctico, la cefalea tiene poco valor en el esclarecimiento de la etiología del infarto, salvo por que esta apenas se asocia con infartos lagunares, y que es muy habitual en la disección arterial o el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. En estas últimas patologías, la cefalea podría estar causada directamente por lesiones en las paredes arteriales y podría preceder a un ictus isquémico.

6.1.2 Cefalea atribuida a accidente isquémico transitorio (AIT)

Descripción

Cefalea causada por un accidente isquémico transitorio (AIT) y acompañada de los síntomas focales de inicio brusco de un AIT. Su duración es inferior a 24 h.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado accidente isquémico transitorio.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos de AIT.
 2. La cefalea remite en 24 horas.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Un accidente isquémico transitorio (AIT) es un episodio transitorio de disfunción neuronal causada por una isquemia focal cerebral o retiniana sin evidencia clínicas ni de imagen que demuestren infarto agudo cerebral o retiniano. Por lo general, pero no de forma constante, la duración de los síntomas del AIT es inferior a una hora. Si bien la cefalea es más frecuente en los AIT en territorio basilar que carotídeo, muy rara vez la cefalea es un síntoma destacado del AIT.

El diagnóstico diferencial entre la 6.1.2 Cefalea atribuida a trastorno isquémico transitorio y un episodio de 1.2 Migraña con aura puede resultar particularmente complicado. El tipo de inicio es clave: en el AIT el déficit focal es súbito, mientras que en la migraña con aura suele ser gradual. Además, los fenómenos neurológicos positivos (p. ej., escotoma centelleante) son mucho más frecuentes en el aura migrañosa que en el AIT, mientras que los fenómenos negativos son más comunes en el AIT.

La coincidencia de un AIT por otra parte típico con una cefalea severa nos obliga a descartar de forma rápida trastornos arteriales que sean causantes directos de cefalea grave (la disección arterial, entre otros).

6.2 CEFALEA ATRIBUIDA A HEMORRAGIA INTRACRANEAL NO TRAUMÁTICA

Clasificado en otro lugar

La cefalea por hemorragia traumática intracerebral, hemorragia subaracnoidea o hematoma traumático intracerebral, subdural o epidural se clasifica como

5.1.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo o 5.2.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal moderado o severo.

Descripción

Cefalea causada por hemorragia intracraneal no traumática con, por lo general, inicio brusco (incluso en trueno). Dependiendo del tipo de hemorragia puede ser aislada o asociada a déficits neurológicos focales.

6.2.1 Cefalea atribuida a hemorragia intracerebral no traumática

Descripción

Cefalea causada por hemorragia intracerebral no traumática, por lo general de inicio agudo y asociada a síntomas neurológicos focales. En raras ocasiones puede ser el síntoma de inicio y prominente de la hemorragia intracerebral no traumática.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado hemorragia intracerebral¹ en ausencia de traumatismo craneoencefálico.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de hemorragia intracerebral, o ha conducido al diagnóstico de hemorragia intracerebral.
 2. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la estabilización o mejoría de otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de hemorragia intracerebral.
 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Inicio brusco o en trueno;
 - b) Intensidad máxima en el día de su aparición.
 - c) Localización conforme con el lugar de la hemorragia.
- D. Sin mejor explicación otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. El término intracerebral utilizado en este contexto incluye también intracerebeloso.

Comentarios

La 6.2.1 Cefalea atribuida a hemorragia intracerebral no traumática suele ser más bien consecuencia de una hemorragia subaracnoidea y de compresión

local que de hipertensión intracraneal. La cefalea es más frecuente e intensa en el ictus hemorrágico que en el isquémico, y la 6.2.1 Cefalea atribuida a hemorragia intracerebral no traumática puede manifestarse ocasionalmente como cefalea en trueno.

La cefalea suele quedar relegada a un segundo plano por el déficit focal o el coma, pero puede ser un síntoma inicial destacado de algunas hemorragias intracerebrales, en concreto de una hemorragia cerebelosa que puede precisar una intervención quirúrgica de urgencia con fines descompresivos.

6.2.2 Cefalea atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática

Descripción

Cefalea causada por hemorragia subaracnoidea no traumática, típicamente severa y repentina, que alcanza su punto máximo en segundos (cefalea en trueno) o en minutos. Puede ser el único síntoma de la hemorragia subaracnoidea.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado hemorragia subaracnoidea en ausencia de traumatismo craneal.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de hemorragia subaracnoidea, o ha conducido al diagnóstico de hemorragia subaracnoidea.
 2. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la estabilización o mejoría de otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de hemorragia subaracnoidea.
 3. Cefalea de inicio brusco o en trueno.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La hemorragia subaracnoidea es, con diferencia, la causa más frecuente de cefalea intensa e incapacitante de comienzo súbito (cefalea en trueno) y es una patología grave (el índice de mortalidad es de un 40-50%, y el 10-20% fallece antes de llegar al hospital; además, un 50% de los que sobreviven sufren consecuencias secuelas).

La 6.2.2 Cefalea atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática puede no obstante ser moderada y no acompañarse de síntomas asociados.

El comienzo súbito es el elemento clave. En cualquier paciente que refiera una cefalea de inicio brusco o en trueno se debe descartar la hemorragia subaracnoidea. El diagnóstico se confirma mediante TAC sin contraste, que tiene una sensibilidad del 98% en las primeras 12 horas (con un descenso al 93% a las 24 horas y a un 50% después de siete días). Si los resultados de la TAC no son diagnósticos, la punción lumbar es fundamental. La xantocromía se manifiesta en un 100% de los casos con hemorragia subaracnoidea aneurismática cuando se toma una muestra del líquido cefalorraquídeo entre las primeras 12 horas y las siguientes dos semanas desde el inicio de los síntomas y se analiza por espectrofotometría. La RMN no está indicada como prueba diagnóstica inicial para la hemorragia subaracnoidea; sin embargo, las secuencias FLAIR y de eco-gradiente potenciadas en T2 pueden ser útiles cuando el TAC es normal y el líquido cefalorraquídeo es patológico.

El diagnóstico incorrecto inicial ocurre entre una cuarta parte y la mitad de los pacientes; siendo el error más común el diagnóstico de migraña, pero a menudo en estos casos no se identifica ninguna causa. Los motivos más habituales de diagnóstico erróneo son no solicitud de pruebas de neuroimagen apropiadas o la mala interpretación de las mismas, o la no realización de una punción lumbar cuando sí es necesaria. Los retrasos en el diagnóstico suelen tener consecuencias catastróficas.

La hemorragia subaracnoidea es una urgencia neuroquirúrgica. Una vez se ha diagnosticado la hemorragia subaracnoidea, la siguiente medida urgente es identificar el aneurisma roto (el 80% de los casos de hemorragia subaracnoidea espontánea se derivan de aneurismas saculares rotos).

6.2.3 Cefalea atribuida a hematoma subdural agudo no traumático

Descripción

Cefalea causada por hematoma subdural agudo no traumático, típicamente severa y repentina, que alcanza su punto máximo en segundos (cefalea en trueno) o en minutos. Suele acompañarse o seguirse de forma rápida de signos focales y disminución del nivel de conciencia.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado hematoma subdural agudo no traumático en ausencia de traumatismo craneal.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de hematoma subdural agudo no trau-

- mático, o ha conducido al diagnóstico de hematoma subdural agudo no traumático.
2. Uno y ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del hematoma subdural agudo no traumático.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de otros síntomas clínicos o signos clínicos o radiológicos de hematoma subdural agudo no traumático
 3. La cefalea presenta cualquiera de las características siguientes:
 - a) Inicio brusco o en trueno.
 - b) Localización conforme el lugar de la hemorragia.
- D. Sin mejor explicación otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La mayoría de los casos de hematoma subdural agudo se manifiestan después de un traumatismo craneoencefálico y deberían clasificarse en consonancia. El hematoma subdural agudo no traumático sin otra hemorragia intracraneal ("hematoma subdural agudo puro") es poco frecuente y potencialmente mortal. Es una urgencia neuroquirúrgica.

La hemorragia puede tener un origen arterial o venoso. Los casos descritos incluyen ruptura "espontánea" de las arterias corticales, ruptura de aneurisma, malformaciones arteriovenosas y fístulas arteriovenosas durales, tumores o metástasis, coagulopatías, enfermedad de moya-moya, flebotrombosis cerebral e hipotensión intracraneal. Los casos aislados o las pequeñas series han sido descritos fundamentalmente por neurocirujanos. Se describe cefalea en un 25-100% de los casos, en función de las series y de la causa subyacente. La cefalea aislada puede ser el síntoma de debut; si bien en general va asociada o seguida de un deterioro neurológico rápido.

6.3 CEFALEA ATRIBUIDA A MALFORMACIÓN VASCULAR NO ROTA

Clasificado en otro lugar

La cefalea por malformación vascular no rota se clasifica como 6.2.1 Cefalea atribuida a hemorragia intracerebral, 6.2.2 Cefalea atribuida a hemorragia subaracnoidea o raras veces como 6.2.3 Cefalea atribuida a hematoma subdural agudo no traumático.

Descripción

Cefalea secundaria a una malformación vascular intracraneal no rota (sin hemorragia). Dependiendo del tipo de malformación, la cefalea puede presentar o bien un curso crónico con episodios recurrentes que imitan cefaleas episódicas primarias, o bien uno agudo y autolimitado.

6.3.1 Cefalea atribuida a aneurisma sacular no roto

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado aneurisma sacular no roto.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y signos de aneurisma sacular no roto, o ha llevado a su diagnóstico.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos radiológicos de crecimiento del aneurisma sacular.
 - b) La cefalea remite después del tratamiento contra el aneurisma sacular.
 3. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) Inicio brusco o en trueno.
 - b) La cefalea se asocia a neuropatía dolorosa del tercer nervio craneal.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se han descartado una hemorragia intracraneal y el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible con los estudios complementarios pertinentes.

Comentarios

Aproximadamente una quinta parte de los pacientes con aneurisma sacular no roto refiere cefalea, pero se desconoce si esta asociación es fortuita o causal.

La 6.3.1 Cefalea atribuida a aneurisma sacular no roto no suele presentar características específicas. Por otra parte, una cefalea nueva podría estar en relación con un aneurisma sacular no roto sintomático. Una variante clásica es la parálisis aguda del tercer nervio craneal con dolor retroorbitario y midriasis, que obliga a descartar un aneurisma de la arteria cerebral posterior o la porción terminal de la carótida. Dicha parálisis dolorosa del tercer nervio craneal

es una urgencia, que señala una ruptura inminente o un aumento de tamaño gradual de la malformación arterial.

Varios estudios retrospectivos han revelado que alrededor de la mitad de los pacientes con hemorragia subaracnoidea aneurismática refiere la aparición repentina de una cefalea severa en un período de cuatro semanas antes del diagnóstico de ruptura aneurismática. Dejando a un lado la posibilidad de sesgos a la hora de recoger la anamnesis, esto sugiere que estas cefaleas se deben al aumento de tamaño de la malformación arterial ("cefalea centinela") o a hemorragia subaracnoidea leve que no ha sido correctamente diagnosticada ("sangrado de aviso"). Las pruebas de la existencia real de la cefalea centinela son poco concluyentes. Asimismo, conviene evitar el término "sangrado de aviso", puesto que implica la presencia de una hemorragia subaracnoidea. Puesto que al menos uno de cada tres pacientes con hemorragia subaracnoidea aneurismática recibe un diagnóstico inicial incorrecto, y dados los riesgos de un nuevo sangrado, los pacientes con cefalea súbita severa deberían ser objeto de una investigación exhaustiva que incluya neuroimagen, estudio del líquido cefalorraquídeo y angiografía cerebral (angioRM o angioTAC).

6.3.2 Cefalea atribuida a malformación arteriovenosa congénita (MAV)

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado malformación arteriovenosa.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de malformación arteriovenosa, o ha llevado al descubrimiento de malformación arteriovenosa;
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la malformación arteriovenosa.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora de la malformación arteriovenosa.
 3. La cefalea está localizada en el lugar de la malformación arteriovenosa.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado una hemorragia intracraneal con las investigaciones pertinentes.

Comentarios

Se han descrito casos que recalcan la asociación entre la malformación arteriovenosa con una serie de cefaleas tales como 3.1 Cefalea en racimos,

3.2.2 Hemicránea paroxística crónica, y 3.3.1 Cefalea neuralgiforme de breve duración acompañada de inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT), pero estos casos tenían rasgos atípicos. No existen pruebas sólidas que confirmen la relación entre la malformación arteriovenosa y estas cefaleas primarias.

Se ha descrito la presencia de 1.2 Migraña con aura en hasta un 58% de mujeres con malformaciones arteriovenosas. Un importante argumento a favor de la relación de causalidad es la aplastante correlación entre el lado de la cefalea o del aura y el lado de la malformación. Por lo tanto, estos datos apoyan fuertemente que la malformación arteriovenosa puede producir crisis migrañosas con aura (migraña sintomática). Sin embargo, en una gran serie de malformaciones arteriovenosas, los síntomas de presentación más frecuente fueron epilepsia o déficits focales con o sin hemorragia y, en un número mucho menor de casos, síntomas de tipo migrañoso.

6.3.3 Cefalea atribuida a fístula arteriovenosa dural

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado una fístula arteriovenosa dural.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de fístula arteriovenosa dural, o ha conducido al diagnóstico de fístula arteriovenosa dural.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de crecimiento de la fístula arteriovenosa dural.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa después del tratamiento de la fístula arteriovenosa dural.
 3. Al menos uno de los siguientes:
 - a) La cefalea se acompaña de un acufeno pulsátil.
 - b) La cefalea se acompaña de oftalmoplejía.
 - c) La cefalea es gradual y más intensa por la mañana, y/o al toser, o al agacharse.
 4. La cefalea está localizada en el lugar de la fístula arteriovenosa dural.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se han descartado la hemorragia intracraneal y la flebotrombosis cerebral con los estudios complementarios pertinentes.

Comentario

Faltan estudios centrados en la 6.3.3 Cefalea por fístula arteriovenosa dural. Un síntoma de comienzo pueden ser los acúfenos pulsátiles dolorosos, así como una cefalea con otras características de hipertensión intracraneal debida a una disminución del flujo sanguíneo venoso y, en ocasiones, a trombosis venosa. La fístula carótido-cavernosa puede debutar como una oftalmoplejía dolorosa.

6.3.4 Cefalea atribuida a angioma cavernoso

Clasificada en otro lugar

La cefalea por hemorragia cerebral o crisis epiléptica secundaria a un angioma cavernoso se clasifica como 6.2.1 Cefalea atribuida a hemorragia intracerebral o 7.6 Cefalea atribuida a ataque epiléptico.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un angioma cavernoso.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de hemangioma cavernoso.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de crecimiento del angioma cavernoso.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa o ha remitido tras la extirpación del angioma cavernoso.
 - 3. La cefalea está localizada en el lugar del hemangioma cavernoso.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado una hemorragia intracerebral con los estudios complementarios pertinentes.

Comentarios

Hay un aumento del número de casos de angiomas cavernosos detectados mediante RMN. Casos aislados sugieren que algunos angiomas cavernosos podrían desencadenar episodios similares a SUNCT o migraña. Sin embargo, aún no existe un estudio lo suficientemente completo dedicado a la 6.3.4 Cefalea atribuida a hemangioma cavernoso.

En una serie de 126 pacientes sintomáticos con hemangioma cavernoso y mutaciones en el gen KRIT1, tan solo un 4% refirió cefalea como síntoma de presentación. Por el contrario, se suele registrar cefalea como consecuencia de una hemorragia cerebral o una crisis epiléptica, que son las dos manifestaciones principales de los hemangiomas cavernosos. Dicha cefalea debería clasificarse en el trastorno correspondiente.

6.3.5 Cefalea atribuida a angiomatosis encefalotrigeminal o leptomenígea (síndrome de Sturge-Weber)

Clasificada en otro lugar

La cefalea por crisis epiléptica secundaria se clasifica como 7.6 Cefalea atribuida a ataque epiléptico.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Existe angioma facial, junto con angioma meníngeo homolateral confirmado mediante neuroimagen.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de angioma meníngeo.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de crecimiento del angioma meníngeo.
 3. La cefalea es de tipo migrañoso, de localización bilateral o en el lugar del hemangioma, y está asociada a aura contralateral al lugar del hemangioma.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Apenas existe documentación sobre la 6.3.5 Cefalea atribuida a angiomatosis encefalotrigeminal o leptomenígea (síndrome de Sturge-Weber). Más del 90% de los síndromes de Sturge-Weber presentan crisis epilépticas, y la mitad de los pacientes refieren cefaleas tras los ataques, que deberán ser clasificadas convenientemente. Casos aislados sugieren que la angiomatosis encefalotrigeminal o leptomenígea puede ser una causa de migraña sintomática, en concreto de crisis de migraña con aura prolongada (posiblemente relacionada con oligemias crónicas).

6.4 CEFALEA ATRIBUIDA A ARTERITIS

Descripción

Cefalea causada por y sintomática de una inflamación de las arterias cervicales, craneales y/o cerebrales. La cefalea puede ser el único síntoma de la arteritis.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado arteritis.
- C. La causalidad queda demostrada mediante cualquiera de los siguientes:
 - 1. la cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de arteritis, o ha conducido al diagnóstico de arteriti.;
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la arteritis.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora de la arteritis.
- D. Sin mejor explicación por a otro diagnóstico de la ICHD-III.

6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes (ACG)

Otras denominaciones

Cefalea por arteritis temporal.

Descripción

Cefalea causada por y sintomática de arteritis de células gigantes. La cefalea puede ser el único síntoma de la arteritis de células gigantes, un trastorno característicamente asociado con cefalea, debido a la inflamación de las arterias craneales, en su mayoría ramas de la carótida externa. Las características de esta cefalea son variables.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado arteritis de células gigantes (ACG).
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos clínicos o biológicos de inicio de ACG, o ha conducido al diagnóstico de ACG.

2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la ACG.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa o ha remitido en un período de 3 días de tratamiento esteroideo a altas dosis
 3. La cefalea se asocia a hipersensibilidad del cuero cabelludo y/o a claudicación mandibular.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

De todas las arteritis y enfermedades del colágeno, la arteritis de células gigantes es la que se asocia con más frecuencia con cefalea debido a la inflamación de las arterias craneales, especialmente de las ramas de la arteria carótida externa. La variabilidad en las características de la 6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes y otros síntomas asociados de la ACG (polimialgia reumática, claudicación mandibular) es tal que cualquier cefalea de inicio reciente persistente en un paciente mayor de 60 años debe sugerir la presencia de una ACG y por tanto, es subsidiaria de los estudios complementarios pertinentes.

Los ataques repetidos y recientes de amaurosis fugax asociados con cefalea son muy sugestivos de ACG y son subsidiarios de estudios complementarios urgentes. El mayor riesgo es el de ceguera debido a una neuropatía isquémica anterior, que se puede prevenir mediante tratamiento esteroideo inmediato. El intervalo de tiempo entre la pérdida de visión en un ojo y el otro es generalmente menor de una semana. Los pacientes con ACG también están en riesgo de isquemia cerebral y demencia.

El diagnóstico histológico puede ser difícil, dado que la arteria temporal puede aparecer no afectada en determinados segmentos (lesiones saltatorias), lo que señala la necesidad de realizar secciones seriadas.

6.4.2 Cefalea atribuida a vasculitis primaria del sistema nervioso central

Otras denominaciones

Cefalea atribuida a vasculitis aislada del SNC o vasculitis granulomatosa del SNC.

Descripción

Cefalea causada por y sintomática de vasculitis primaria del sistema nervioso central. La cefalea es el síntoma predominante de este trastorno, pero carece de características específicas.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado vasculitis primaria del sistema nervioso central.
- C. La causalidad queda demostrada mediante cualquiera o ambos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos clínicos de inicio de vasculitis primaria del sistema nervioso central, o ha conducido al diagnóstico de vasculitis primaria del sistema nervioso central
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la vasculitis primaria del sistema nervioso central.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la vasculitis primaria del sistema nervioso central como resultado de un tratamiento esteroideo y/o inmunosupresor.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III, y se han descartado una infección o neoplasia del SNC y un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible con los estudios complementarios pertinentes.

Comentarios

La cefalea es el síntoma dominante en la vasculitis del SNC (tanto primaria como secundaria). Está presente en un 50-80% de los casos dependiendo de los métodos de diagnóstico utilizados, ya sea angiografía o histología, respectivamente. Sin embargo, no tiene unas características específicas y por tanto es de poco valor diagnóstico a menos que aparezcan otros signos, tales como déficits focales, crisis epilépticas, alteraciones del nivel de conciencia o trastornos cognitivos. No obstante, la ausencia tanto de la cefalea como de pleocitosis del LCR hacen muy improbable el diagnóstico de vasculitis del SNC.

La patogenia de la 6.4.2 Cefalea atribuida a vasculitis primaria del sistema nervioso central depende de distintos factores: inflamación, ictus (isquémico o hemorrágico), aumento en la presión intracraneal o hemorragia subaracnoidea.

El efecto del tratamiento es mucho menos dramático que en 6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes. La vasculitis del SNC demostrada histológicamente continúa siendo una patología grave y, en no pocos casos, letal.

6.4.3 Cefalea atribuida a vasculitis secundaria del sistema nervioso central

Descripción

Cefalea causada por y sintomática de vasculitis secundaria del sistema nervioso central. La cefalea es el síntoma dominante de este trastorno, pero carece de características específicas.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado vasculitis secundaria del sistema nervioso central (vasculitis del SNC con presencia de vasculitis sistémica).
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o ambos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos clínicos de inicio de la vasculitis secundaria del sistema nervioso central.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la vasculitis sistémica.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la vasculitis sistémica como resultado de un tratamiento esteroideo y/o inmunosupresor.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La cefalea es el síntoma dominante en la vasculitis del SNC (tanto primaria como secundaria). Está presente en un 50-80% de los casos dependiendo de los métodos de diagnóstico utilizados, ya sea angiografía o histología, respectivamente. Sin embargo, no tiene unas características específicas y por tanto es de poco valor diagnóstico a menos que aparezcan otros signos, tales como déficits focales, crisis epilépticas, alteraciones del nivel de conciencia o trastornos cognitivos. No obstante, la ausencia tanto de la cefalea como de pleocitosis del LCR hacen muy improbable el diagnóstico de vasculitis del SNC.

Existen dos dificultades principales: 1) diagnosticar una vasculitis del SNC en un paciente que ya padece una de las múltiples patologías que pueden causar una vasculitis; 2) averiguar la patología subyacente (inflamatoria, infecciosa, neoplásica, tóxica) en un paciente con vasculitis del SNC.

La patogenia de 6.4.3 Cefalea atribuida a vasculitis secundaria del sistema nervioso central es multifactorial: inflamación, ictus (isquémico o hemorrágico), aumento en la presión intracraneal y/o hemorragia subaracnoidea.

6.5 CEFALEA ATRIBUIDA A DISECCIÓN DE ARTERIA CARÓTIDA O VERTEBRAL CERVICAL

Descripción

Cefalea y/o dolor facial y/o cervical causada por lesiones no inflamatorias que afectan las arterias carótida y/o vertebral a nivel cervical. El dolor suele presentar un inicio repentino (incluso en trueno). Puede permanecer aislada o presentarse como síntoma de aviso anterior a déficits focales o un ictus isquémico.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea y/o dolor facial y/o cervical nuevo que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de una lesión de la arteria cervical o se ha realizado intervención quirúrgica o radiológica en una arteria cervical.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. El dolor se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas locales de trastorno arterial cervical, o ha conducido al diagnóstico de trastorno arterial cervical
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) El dolor ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros signos de lesión arterial cervical.
 - b) El dolor ha mejorado de manera significativa o ha remitido en un período de un mes desde el inicio.
 3. La localización del dolor es unilateral y homolateral a la arteria cervical afectada.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

6.5.1 Cefalea o dolor facial o cervical atribuida a disección arterial cervical

Descripción

Cefalea y/o dolor facial y/o cervical causada por disección de una arteria carótida o vertebral a nivel cervical. La localización del dolor es habitualmente homolateral vaso disecado y presenta un inicio brusco (incluso en trueno). Puede permanecer aislada o presentarse como síntoma de aviso previo a un ictus isquémico.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea y/o dolor facial y/o cervical nuevo que cumple el criterio C.

- B. Se ha diagnosticado disección de la arteria carótida o vertebral cervical.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. El dolor se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros signos locales de disección de la arteria cervical, o ha conducido al diagnóstico de disección de la arteria cervical
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) El dolor ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros signos de lesión de la arteria cervical.
 - b) El dolor ha mejorado de manera significativa o ha remitido en un período de un mes desde el inicio.
 - 3. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) Dolor intenso y continuo durante días o más tiempo.
 - b) Dolor previo a signos de isquemia cerebral y/o retiniana aguda.
 - 4. El dolor es unilateral, homolateral a la arteria cervical afectada.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Una cefalea con o sin dolor cervical puede ser la única manifestación de una disección arterial cervical. Es, con mucho, el síntoma más frecuente (en un 55-100% de los casos) y también es el síntoma de presentación más frecuente (en un 33-86% de los casos).

El dolor de 6.5.1 Cefalea o dolor facial o cervical atribuida a disección de arterial cervical es generalmente de localización unilateral (homolateral a la arteria disecada), intenso y persistente (durante una media de 4 días). Sin embargo, no tiene un patrón determinado y en algunos casos puede dar lugar a error, simulando otras cefaleas como 1. Migraña, 3.1 Cefalea en racimos o 4.4 Cefalea en trueno. Son frecuentes los signos asociados (locales y de isquemia cerebral o retiniana): un síndrome de Horner doloroso, acúfenos dolorosos de comienzo agudo o la parálisis del nervio hipogloso son muy sugestivos de una disección carotídea.

La disección arterial cervical puede estar asociada a una disección arterial intracraneal, que es una causa potencial de hemorragia subaracnoidea. La 6.7.4 Cefalea atribuida a disección arterial intracraneal podría presentarse junto con la 6.5.1 Cefalea o dolor facial o cervical atribuido a disección de la arterial cervical.

La 6.5.1 Cefalea o dolor facial o cervical atribuido a disección de la arterial cervical suele anteceder la aparición de signos isquémicos, y precisa por ello un diagnóstico y tratamiento precoces. El diagnóstico se basa en las imágenes de RMN con supresión grasa, eco doppler, angioRM o angioTAC, y arteriografía

convencional. Frecuentemente se requiere utilizar más de una técnica ya que cualquiera de ellas puede ofrecer resultados normales. No existen ensayos aleatorizados de tratamiento, pero sí hay consenso a favor de utilizar heparina seguida de warfarina durante 3-6 meses conforme al grado de recanalización arterial.

6.5.2 Cefalea atribuida a endarterectomía

Descripción

Cefalea causada por la intervención quirúrgica de endarterectomía. El dolor también puede afectar a las regiones cervical y facial. Puede permanecer aislada o presentarse como síntoma de aviso anterior a déficits focales o a un ictus (fundamentalmente hemorrágico).

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado una endarterectomía carotídea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de la semana siguiente a la endarterectomía.
 2. La cefalea se resuelve dentro del mes siguiente a la endarterectomía.
 3. La cefalea es unilateral, homolateral a la endarterectomía carotídea, y manifiesta una de las siguientes tres características:
 - a) Dolor leve difuso.
 - b) Uno o dos episodios al día de dolor unilateral tipo cefalea en racimos con una duración de entre 2 y 3 horas.
 - c) Dolor intenso de carácter pulsátil.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado una disección arterial con los estudios complementarios pertinentes.

Comentario

Se han descrito tres subformas de 6.5.2 Cefalea tras endarterectomía (pero no se clasifican por separado). El más frecuente (hasta en un 60% de los casos) es una cefalea difusa, leve, aislada que ocurre en los primeros días tras la cirugía. Es una patología benigna y autolimitada. El segundo tipo (documentado hasta en un 38% de los casos) es un dolor unilateral tipo cefalea en racimos con crisis que suelen durar entre 2 y 3 horas y ocurren una o dos veces al día. Suele remitir en unas 2 semanas. El tercer tipo forma parte de un síndrome infrecuente de hiperperfusión que causa un dolor

intenso unilateral pulsátil que ocurre 3 días después de la intervención. Suele preceder a un aumento de la tensión arterial y al inicio de crisis epilépticas o déficits neurológicos en torno al séptimo día. Se requiere tratamiento urgente ya que estos síntomas pueden anunciar una hemorragia cerebral.

6.5.3 Cefalea atribuida a angioplastia carotídea o vertebral

Descripción

Cefalea causada por la intervención quirúrgica de angioplastia cervical. El dolor también puede afectar a las regiones cervical y facial. Puede permanecer aislada o presentarse como síntoma de aviso anterior a déficits focales o a un ictus (fundamentalmente hemorrágico).

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado una angioplastia vertebral.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado dentro de la semana siguiente a la angioplastia.
 2. La cefalea ha remitido dentro del mes siguiente a la angioplastia.
 3. La cefalea es homolateral a la angioplastia.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado una disección arterial con los estudios complementarios pertinentes.

Comentarios

La angioplastia transluminal percutánea (ATP) y la colocación de un stent *versus* la intervención quirúrgica están siendo estudiados en ensayos aleatorizados. Los datos sobre la cefalea son aún escasos e incluso ni se menciona la presencia de cefalea en grandes series de ATP carotídea. En una pequeña serie de 53 pacientes, la mitad de ellos refirió dolor cervical y un tercio dolor de cabeza al inflar el balón, dolor que desaparecía en segundos tras desinflar el balón.

La 6.5.3 Cefalea atribuida a angioplastia carotídea o vertebral ha demostrado formar parte del infrecuente síndrome de hiperperfusión.

6.6 CEFALEA ATRIBUIDA A FLEBOTROMBOSIS CEREBRAL

Descripción

Cefalea causada por flebotrombosis cerebral. No presenta unas características específicas: suele ser difusa, progresiva e intensa, pero puede

ser de localización unilateral e inicio repentino (incluso en trueno) o leve y, en ocasiones, de tipo migrañoso.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado flebotrombosis cerebral.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de flebotrombosis cerebral, o ha conducido al descubrimiento de flebotrombosis cerebral.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos radiológicos de extensión de la flebotrombosis cerebral.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa o ha remitido después de la mejoría de la flebotrombosis cerebral.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La cefalea es, con mucho, el síntoma más frecuente de la flebotrombosis cerebral (presente en el 80-90% de los casos) y también es el síntoma de inicio más frecuente. La 6.6 Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral no presenta características específicas, pero suele ser difusa, progresiva e intensa, y se asocia a otros síntomas de hipertensión intracraneal. Puede ser también unilateral y de inicio repentino, y en ocasiones engañosa, pues imita la 1. Migraña, la 4.4 Cefalea en trueno, la 7.2 Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo o la 6.2.2 Cefalea atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática (la flebotrombosis cerebral puede causar hemorragia subaracnoidea).

La cefalea puede ser la única manifestación de una flebotrombosis cerebral, pero en más del 90% de los casos se asocia con signos focales (déficits neurológicos o crisis epilépticas) y/o con signos de hipertensión intracraneal, encefalopatía subaguda o un síndrome del seno cavernoso.

Dada la ausencia de características específicas de la 6.6 Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral, cualquier cefalea persistente de inicio reciente deberá levantar las sospechas sobre una flebotrombosis cerebral, sobre todo en presencia de una patología protrombótica subyacente. El diagnóstico se basa en la neuroimagen (RMN con imágenes potenciadas en T2 y angioRMN o angioTAC, y angiografía intraarterial en casos dudosos). El tratamiento se debe de iniciar tan pronto como sea posible e incluir tratamiento sintomático,

heparina seguida durante al menos 6 meses de anticoagulantes orales y, cuando esté indicado, tratamiento de la causa subyacente.

6.7 CEFALEA ATRIBUIDA A OTRO TRASTORNO INTRACRANEAL ARTERIAL AGUDO

6.7.1 Cefalea atribuida a procedimiento endovascular intracraneal

Descripción

Cefalea unilateral causada directamente por procedimiento endovascular intracraneal, homolateral a la intervención y con una duración inferior a 24 horas.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado una angioplastia o embolización intracraneal.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado segundos después de la intervención.
 - 2. La cefalea ha remitido dentro de las 24 horas posteriores al término de la intervención.
 - 3. La cefalea es intensa, unilateral y homolateral a la intervención.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado una disección arterial con los estudios complementarios pertinentes.

Comentario

Se ha descrito una subforma muy específica de 6.7.1 Cefalea atribuida a procedimiento endovascular intracraneal después de inflar balones o realizar una embolización de una malformación arteriovenosa o aneurisma. Se trata de un dolor intenso de inicio agudo, localizado en áreas muy específicas de acuerdo con la arteria involucrada, que se manifiesta a los pocos segundos de la intervención y desaparece rápidamente.

6.7.2 Cefalea atribuida a angiografía

Descripción

Cefalea causada directamente por angiografía cerebral, bien difusa, con sensación de quemazón y dolor intenso, o bien –en pacientes con migraña– con las características clínicas de una crisis migrañosa.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado una angiografía intraarterial carotídea o vertebral.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado durante la angiografía.
 - 2. La cefalea ha remitido dentro de las 72 horas posteriores al término de la angiografía.
- D. la cefalea cumple cualquiera de los siguientes:
 - a) Dolor difuso, intenso y con sensación de quemazón.
 - b) En pacientes migrañosos, presenta características de 1.1 Migraña sin aura o de 1.2 Migraña con aura.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La inyección intracarotídea o intravertebral de contraste produce una cefalea intensa difusa con sensación de quemazón que se resuelve espontáneamente. Puede asimismo desencadenar una crisis migrañosa en un paciente que ya padecía 1. Migraña. En este último caso, se deberán asignar ambos diagnósticos: el subtipo apropiado de 1. Migraña y 6.7.2 Cefalea por angiografía.

La angiografía con contraste está contraindicada en pacientes que padezcan cualquier subforma de 1.2.3 Migraña hemipléjica, pues podría desencadenar una crisis letal, con hemiplejía prolongada y coma.

6.7.3 Cefalea atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)

Descripción

Cefalea causada por síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, típicamente en trueno, recurrente durante 1-2 semanas, y que suele desencadenarse a consecuencia de actividad sexual, ejercicio físico, maniobras de Valsalva y/o emoción. La cefalea puede ser el único síntoma del SVCR.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR).
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos uno de los siguientes:

1. La cefalea, con o sin déficits focales y/o crisis epilépticas, ha conducido a una angiografía (con imagen arrosariada) y al diagnóstico de SVCR.
 2. La cefalea presenta una o ambas de las características siguientes:
 - a) Recurrente durante un mes o menos, y con inicio agudo.
 - b) Desencadenada por actividad sexual, esfuerzo, maniobras de Valsalva, emoción, el baño y/o la ducha.
 3. No aparece ninguna cefalea significativa más de un mes después del inicio.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado una hemorragia subaracnoidea aneurismática con los estudios complementarios pertinentes.

Comentarios

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) es una dolencia poco estudiada, caracterizada clínicamente por la presencia de cefalea intensa y difusa típicamente en estallido, que imita la hemorragia subaracnoidea aneurismática. EL SVCR es la causa más frecuente de cefalea en trueno que ocurre durante unos días o meses. La 6.7.3 Cefalea atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible podría, en ocasiones, aparecer de otras maneras: en rápida progresión durante horas, o más despacio durante días. Si bien suele ser el único síntoma de esta patología, puede asociarse a signos neurológicos focales fluctuantes y, en ocasiones, a crisis epilépticas.

La angiografía es patológica por definición, con segmentos arteriales dilatados alternando con constricciones (patrón arrosariado). Sin embargo, la angiografía por RMN, TAC y cateterismo puede ser normal durante la primera semana después del inicio de los síntomas. Los pacientes con cefalea en trueno recurrente y cuya angiografía no muestre hallazgos patológicos, pero sí cumplan otros criterios del SVCR, deberían clasificarse como 6.7.3.1 Cefalea probablemente atribuible a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. La RMN cerebral es patológica en un 30% y un 80% de los casos, con varios patrones de lesiones, entre las que se incluyen las hemorragias intracraneales (hemorragia subaracnoidea de la convexidad, intracerebral o subdural), infartos cerebrales y/o edema cerebral compatible con el "síndrome de encefalopatía posterior reversible".

Al menos la mitad de los casos de SVCR son secundarios, sobre todo postparto y/o por la exposición a sustancias vasoactivas tales como drogas ilícitas, simpaticomiméticos y serotoninérgicos. Se trata de una dolencia de resolución espontánea en un período de 1-3 meses, con remisión de la cefalea y

desaparición de las alteraciones arteriales (de ahí que se considere "reversible"). No obstante, los ictus causados por SVCR pueden producir deterioro permanente.

6.7.3.1 Cefalea probablemente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)

Descripción

Cefalea típica del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR), esto es, en trueno y recurrente durante 1-2 semanas, desencadenada por actividad sexual, esfuerzo, maniobras de Valsalva y/o emoción, pero sin demostración en estudios angiográficos de las alteraciones arteriales intracraneales propias del SVCR.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se sospecha síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR), pero la angiografía cerebral no presenta hallazgos patológicos.
- C. Las probabilidades de causalidad quedan demostrada mediante todos criterios siguientes:
 1. Al menos dos cefaleas en un mes, con todas de las siguientes tres características:
 - a) Inicio agudo, alcanza su punto máximo en menos de un minuto.
 - b) Dolor intenso.
 - c) Duración de 5 o más minutos.
 2. Al menos una cefalea en trueno se ha desencadenado por uno de los siguientes:
 - a) Actividad sexual (de manera previa o simultánea al orgasmo).
 - b) Esfuerzo.
 - c) Maniobras de Valsalva.
 - d) Emoción.
 - e) El baño y/o la ducha.
 - f) Flexión del tronco.
 3. No aparece ninguna cefalea en trueno u otra cefalea significativa más de un mes después del inicio
- D. No cumple los criterios de la ICHD-III de ninguna cefalea.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado una hemorragia subaracnoidea aneurismática con estudios complementarios pertinentes.

Comentario

En series grandes de pacientes con SVCR se ha demostrado que hasta un 75% debutan con cefaleas aisladas. Las alteraciones arteriales del SVCR podrían ser difíciles de probar. La detección de algunos casos de SVCR precisa que se repitan las angioTACs o angioRMNs dos o tres semanas después del inicio de la cefalea, y otros necesitan una angiografía invasiva convencional. Los pacientes deberían recibir el diagnóstico de 6.7.3.1 Cefalea probablemente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible si presentan cefaleas recurrentes en trueno típicas del SVCR durante un período inferior a un mes, la angiografía cerebral inicial fue sin hallazgos, y se ha descartado otro motivo desencadenante de cefalea con los estudios complementarios pertinentes.

6.7.4 Cefalea atribuida a disección arterial intracraneal

Descripción

Cefalea causada por disección arterial intracraneal. La localización del dolor es sobre todo unilateral, homolateral a la disección del vaso y presenta un inicio brusco (incluso en trueno). Puede permanecer aislada o ser un síntoma de aviso anterior a un ictus (fundamentalmente hemorrágico).

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado disección arterial intracraneal.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de disección intracraneal, o ha conducido al diagnóstico de disección intracraneal.
 2. La cefalea se resuelve dentro del mes siguiente su inicio.
 3. La cefalea presenta una o ambas de las características siguientes:
 - a) Inicio brusco o en trueno.
 - b) Dolor intenso.
 4. La cefalea es unilateral y homolateral a la disección.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La disección puede afectar a cualquier arteria intracraneal y causar ictus isquémicos, compresión de las estructuras adyacentes o hemorragias intracraneales (subaracnoideas o intracerebrales). El síntoma inicial típico es la cefalea aguda, que puede ser el único síntoma de esta patología.

6.8 CEFALEA ATRIBUIDA A VASCULOPATÍA DE ORIGEN GENÉTICO

Descripción

Cefalea que forma parte del espectro fenotípico de las vasculopatías de origen genético, manifestándose sobre todo como episodios recurrentes de cefalea que pueden presentar características de migraña con o sin aura. Los episodios pueden recurrir durante años, y suelen estar relacionados desde el inicio, o tras un período variable, con otras expresiones de la mutación causal.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea recurrente que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado vasculopatía de origen genético mediante las pruebas genéticas pertinentes.
- C. La cefalea cumple uno de los siguientes requisitos:
 1. Es de tipo migrañoso.
 2. Es el síntoma inicial de episodios de pseudoictus.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

6.8.1 Arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL)

Descripción

Patología cerebral de pequeño vaso, autosómica dominante (con algunos casos esporádicos), que se caracteriza por pequeños infartos cerebrales profundos de repetición, demencia subcortical, alteraciones del estado anímico y, en un tercio de los pacientes, por migraña con aura (que suele ser el síntoma inicial).

Criterios diagnósticos

- A. Crisis migrañosas recurrentes con aura típica, hemipléjica o prolongada que cumplen el criterio C.
- B. Se ha demostrado la CADASIL mediante pruebas genéticas de mutaciones del Notch 3 y/o biopsia de piel
- C. Uno o ambos de los siguientes:
 1. La migraña con aura ha sido la primera manifestación clínica de la CADASIL.
 2. Las crisis migrañosas con aura mejoran o cesan cuando aparecen o empeoran otras características de CADASIL (p. ej., ictus isquémico, alteraciones del estado anímico y/o disfunción cognitiva).
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La CADASIL es una patología autosómica dominante, con algunos casos esporádicos, en la que participan las células musculares lisas de la capa media de las pequeñas arterias cerebrales. Está causada por mutaciones en el gen Notch 3; se diagnostica con pruebas genéticas que detecten la mutación o con una sencilla biopsia de piel con inmunotinción con anticuerpos frente a Notch 3.

La CADASIL se caracteriza clínicamente por pequeños infartos profundos, demencia subcortical, alteraciones del estado de ánimo y, en un tercio de los casos, por migraña con aura. En estos casos, suele ser el síntoma inicial de la patología, con una aparición a la edad media de 30 años, unos 15 años antes de los ictus isquémicos y unos 20-30 años antes de la muerte. Los episodios son típicos de 1.2 Migraña con aura, excepto por una frecuencia inusual de aura prolongada.

La RMN es siempre patológica, con cambios marcados en sustancia blanca en las secuencias potenciadas en T2.

6.8.2 Episodios de pseudoictus, encefalopatía mitocondrial y acidosis láctica (MELAS)

Descripción

Es una patología mitocondrial genéticamente heterogénea con un fenotipo clínico variable, que presenta características de afectación del sistema nervioso central (convulsiones, hemiparesia, hemianopsia, ceguera cortical, hipoacusia neurosensorial o vómitos episódicos) y, con frecuencia, cefalea que, o bien es recurrente con episodios migrañosos o bien es el síntoma inicial de episodios de pseudoictus.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea recurrente que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado una alteración genética mitocondrial asociada a MELAS.
- C. Uno o ambos de los siguientes:
 1. Episodios recurrentes de migraña con o sin aura.
 2. Cefalea aguda previa a déficits neurológicos focales o a crisis epilépticas.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

El síndrome MELAS, que consiste en miopatía y encefalopatía mitocondriales y episodios de pseudoictus y acidosis láctica, se trata de una

patología mitocondrial genéticamente heterogénea con un fenotipo clínico variable. Está asociado a características de afectación del sistema nervioso central, tales como crisis epilépticas, hemiparesia, hemianopsia, ceguera cortical, hipoacusia neurosensorial y vómitos episódicos. La cefalea es habitual en los casos de MELAS, tanto como episodios de tipo migrañoso o como síntoma inicial de pseudoictus. La gran frecuencia de episodios de tipo migrañoso en el MELAS han conducido a la hipótesis de que las mutaciones mitocondriales podrían desempeñar un papel relevante en la migraña con aura, aunque la mutación 3243 no se ha detectado en dos grupos de pacientes con 1.2 Migraña con aura. Puede ser que otras mutaciones desconocidas hasta el momento intervengan tanto en la migraña como en los ictus isquémicos, ya que los ataques de migraña, la mayoría con aura, también se manifiestan en otras enfermedades mitocondriales.

6.8.3 Cefalea atribuida a otra vasculopatía de origen genético

Descripción

Cefalea con o sin aura que forma parte del espectro fenotípico de una vasculopatía de origen genético no descrita con anterioridad.

Criterios diagnósticos

- A. Crisis migrañosas recurrentes con o sin aura que cumplen el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado vasculopatía de origen genético mediante las pruebas genéticas pertinentes.
- C. Las crisis migrañosas se incluyen como parte del síndrome asociado a la vasculopatía genética
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Se han descrito crisis migrañosas recurrentes en el espectro clínico de la patología autosómica dominante, vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral, causada por mutaciones en el TREX1, de la hemiparesia infantil hereditaria, y de la tortuosidad vascular retiniana y leucoencefalopatía, una dolencia causada por mutaciones en el COL4A1. Solo se han publicado unos pocos casos de familias con esta patología. Debido a la presencia de otras manifestaciones graves, la migraña no se ha investigado de manera sistemática en estas familias. Parece que la vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral estaba asociada fundamentalmente a los episodios de 1.1 Migraña sin aura, y la hemiparesia infantil hereditaria, tortuosidad vascular retiniana y leucoencefalopatía a los episodios de 1.2 Migraña con aura.

6.9 CEFALEA ATRIBUIDA A APOPLEJÍA HIPOFISARIA

Descripción

Cefalea causada por apoplejía hipofisaria, en general con inicio agudo (incluso en trueno) e intensidad severa, y acompañada desde el inicio o posteriormente de síntomas visuales y/o insuficiencia adenohipofisaria.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado apoplejía hipofisaria hemorrágica aguda.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en estrecha relación temporal con otros síntomas y signos de apoplejía hipofisaria, o ha conducido al diagnóstico de apoplejía hipofisaria.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas y/o signos clínicos de apoplejía hipofisaria.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas y/o signos clínicos de mejoría de la apoplejía hipofisaria.
 3. La cefalea intensa y de inicio agudo o en trueno.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El infrecuente síndrome de la apoplejía hipofisaria es una patología aguda y potencialmente mortal. Es una de las causas de cefalea en trueno. La mayoría de los casos corresponden al debut de un macroadenoma hipofisario no funcionante de rápido crecimiento debido a hemorragia o ictus. Es una de las causas de hemorragia subaracnoidea no aneurismática.

La RMN es más sensible que el TAC para detectar una patología intraselar.

BIBLIOGRAFÍA

6.1.1 CEFALEA ATRIBUIDA A INFARTO CEREBRAL ISQUÉMICO (INFARTO CEREBRAL)

Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Canh. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995; 35: 315-319.

Fisher CM. Headache in acute cerebrovascular disease. En: Vinken PH, Bruyn GW eds. *Headache and cranial neuralgias. Handbook of clinical neurology*. Amsterdam: Elsevier 1968; 5: 124-156.

- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg D. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445-1450.
- Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, Berger AR, Mebler MF, Baglivo J, Solomon S. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984; 15: 1009-1012.
- Schwedt TJ, Dodick DW. Thunderclap stroke: embolic cerebellar infarcts presenting as thunderclap headache. *Headache* 2006; 46: 520-522.
- Verdelho A, Ferro JM, Melo T, Canhao P, Falcao F. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28: 346-354.

6.1.2 CEFALEA ATRIBUIDA A ISQUEMIA CEREBRAL TRANSITORIA (AIT)

- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41: 55-61.
- Ferro JM, Costa I, Melo TP, Canhao P, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Pinto AN. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995; 35: 544-548.
- Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968; 93: 211-213.
- Fisher CM. Cerebral ischemia: less familiar types. *Clin Neurosurg* 1971; 18: 267-336.
- Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Med Sci* 1980; 7: 9-17.
- Martsen BH, Sorensen PS, Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1990; 53: 1029-1033.

6.2.1 CEFALEA ATRIBUIDA A HEMORRAGIA INTRACEREBRAL NO TRAUMÁTICA

- Ferro JM, Melo TP, Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50: 203-207.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg P. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445-1450.
- Jensen TS, Gorelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. En: *The Headaches*. 2nd edition. J. Olesen, P. Telt-Hansen, KMA Welch eds. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000, 781-787.
- Melo TP, Pinto AN, Ferro JM. Headache in intracerebral hematomas. *Neurology* 1996; 47: 494-500.
- Schuaib A, Metz L, and Hing T. Migraine and intra-cerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989; 9: 59-61.
- Verdelho A, Ferro JM, Melo T, Canhao P, Falcao F. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28: 346-354.

6.2.2 CEFALEA ATRIBUIDA A HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA NO TRAUMÁTICA

- Bassi P, Bandera R, Loiero M, Togoni G, Mangoni A. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277-281.
- Eldow JA, Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *NEJM* 2000; 342: 29-36.
- Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurology Clinics* 1996; 14: 1-26.

- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psych* 1998; 65: 791-793.
- Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, Diringer M, Haley EC, Heros RC, Stemau LL, Torner J, Adams HP, Feinberg W, Thies W. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994; 25: 2315-2328.
- Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, Johnston KL, Cipolle RJ, Barber DL. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997; 54: 1506-1509.
- Seymour JJ, Moscatti RM, Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995; 13: 43-45.
- Sidman R, Vconnolly E, Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis : lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996; 3: 827-831.
- Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, van Gijn J. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1995; 58: 357-359.
- Verweij RD, Wijdicks EFM, van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988; 45: 1019-1020.
- Weir B. Diagnostic aspects of SAH. En: Weir B. Subarachnoid hemorrhage: causes and cures. New York: Oxford University Press 1998, 144-176.

6.2.3 CEFALEA ATRIBUIDA A HEMATOMA SUBDURAL AGUDO NO TRAUMÁTICO

- Chhiber SS, Singh JP. Acute spontaneous subdural hematoma of arterial origin: a report of four cases and review of literature. *Neurol India* 2010; 58: 654-658.
- Depreitere B, Van Calenbergh F, van Loon J. A clinical comparison of non-traumatic acute subdural haematomas either related to coagulopathy or of arterial origin without coagulopathy. *Acta Neurochir (Wien)* 2003;145:541-546
- Koerbel A, Ernemann U, Freudenstein D. Acute subdural hematoma without subarachnoid hemorrhage caused by rupture of internal carotid artery bifurcation aneurysm: case report and review of literature. *Br J Radiol* 2005; 78: 646-650.
- Messori P, Fenga L, Maraglino C, Rocchi G, Nardacci B, Calderaro G, Salvati M, Delfini R. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142: 697-701.
- de Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M, Romanowski CA. Subdural haematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:752-755.
- Ogawa K, Oishi M, Mizutani T, Maejima S, Mori T. Dural arteriovenous fistula on the convexity presenting with pure acute subdural hematoma. *Acta Neurol Belg* 2010; 110: 190-192.
- Takahashi S, Shinoda J, Hayashi T. Cerebral Venous Sinus Thrombosis in an Adult Patient Presenting as Headache and Acute Subdural Hematoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2010; 21: 338-340.

6.3.1 CEFALEA ATRIBUIDA A ANEURISMA SACULAR NO ROTO

- Byruma EP, McGregor JM, Christoforidis GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2009;30:1059-1061.

- Day JW, Raskin NH. Thunderclap headache: symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986; 2: 1247-1248.
- Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, Weerdesteyn-van Vliet FAC, Bartelds A, van Gijn J. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994; 344: 590-593.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J. Neurol Neurosurg Psychiat* 1991; 54: 1117-1125.
- Mas JL, Baron JC, Bousser MG, Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: a case report. *Stroke* 1986; 17: 1019-1021.
- Ostergard JR, Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In J Olesen, P Tfelt-Hansen, KMA Welch eds. *The Headaches* 2nd edition. Philadelphia: Lipincott Williams and Wilkins 2000: 789-796.
- Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, Solomon RA, Lennihan L, Klebanoff LM, Fink ME. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50: 265-268.
- Schievink WI. Intracranial aneurysms. *NEJM* 1997; 336: 28-40.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H, van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988; 2: 68-70.

6.3.2 CEFALEA ATRIBUIDA A MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA CONGÉNITA (MAV)

- Bruyn GW. Intracranial arteriovenous malformation and migraine. *Cephalalgia* 1984; 4: 191-207.
- Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine : case reports and an analysis of the relationship. *Headache* 1991; 31: 509-513.
- Troost BT, Mark LE, Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979; 5: 199-201.

6.3.3 CEFALEA ATRIBUIDA A FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL

- Garza I. Images from headache: a "noisy" headache: dural arteriovenous fistula resembling new daily persistent headache. *Headache* 2008; 48: 1120-1121.
- Malek AM, Halbach W, Dowd CF, Higashida RT. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 1998; 8: 445-468.

6.3.4 CEFALEA ATRIBUIDA A HEMANGIOMA CAVERNOSO

- Afridi S, Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2003;74 :680-682.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16: 503-506.
- Denier C, Labauge P, Brunereau L, Cavé-Riant F, Marchelli F, Arnoult M, Cecillon M, Maciazek J, Joutel A, Tournier-Lasserre E. Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with krit1 mutations. *Ann Neurol* 2004; 55:213-220.
- Epstein MA, Beerman PH, Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990; 5: 27-30.
- Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R, Hemesniemi J. Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 2010; 112: 140-149.

Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75: 709-714.

6.3.5 CEFALEA ATRIBUIDA A HEMANGIOMATOSIS ENCEFALOTRIGEMINAL O LEPTOMENÍNGEA (SÍNDROME DE STURGE-WEBER)

Chabriat H, Pappata S, Traykov L, Kurtz A, Bousser MG. Angiomatose de Sturge Weber responsable d'une hémiparésie sans infarctus cérébral en fin de grossesse. *Rev Neurol (Paris)* 1996; 152: 536-541.

Klapper J. Headache in Sturge-Weber syndrome. *Headache* 1994; 34: 521-522.

Lisotto C, Mainardi F, Maggioni F, Zanchin G. Headache in Sturge-Weber syndrome: a case report and review of the literature. *Cephalalgia* 2004; 24: 1001-1004

Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual, Velazquez-Fragua R and Viano J. Sturge-Weber syndrome: study of 55 patients. *Can J Neurol Sci* 2008; 35: 301-307.

6.4.1 CEFALEA ATRIBUIDA A ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES (ACG)

Caselli RJ, Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993; 19: 941-953.

Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ, Garcia-Porrúa C, Sanchez-Andrade A and Llorca J (2005). Giant cell arteritis: disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore)* 84: 269-276.

Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16: 399-409.

Lee AG, Brazis PW. Temporal arteritis : a clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999; 47: 1364-1370.

Mukhtyar C, Guillemin L, Cid MC, Dasgupta B, de Groot K, Gross W, Hauser T, Hellmich B, Jayne D, Kallenberg CG, Merkel PA, Raspe H, Salvarani C, Scott DG, Stegeman C, Watts R, Westman K, Witter J, Yazici H and Luqmani R. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 318-323.

Solomon S, Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987; 35: 163-165.

Thielen KR, Wydicks EFM, Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis: involvement of the vertebral and internal carotid arteries. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 444-446.

6.4.2, 6.4.3 CEFALEA ATRIBUIDA A VASCULITIS PRIMARIA O SECUNDARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA, Ropos TH. Primary angiitis of the central nervous system : diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve J Med* 1992; 59: 293-306.

Calabrese LH, Duna GF, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system ; *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1189-1201.

Hajji-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, Molloy E and Calabrese LH. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011; 10: 561-572.

Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, Cornell SH, Yuh WTC. Diagnosing intracranial vasculitis: the roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 317-330.

Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, Parisi JE, Hammond CA. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997; 62: 649-651.

- Lie JT. Primary (granulomatous) angiitis of the central nervous system : a clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992; 23: 164-171.
- Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14: 313-319.
- Salvarani C, Brown RD, Jr, Calamia KT, Christianson TJ, Weigand SD, Miller DV et al. Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007; 62: 442-451.
- Savage COS, Harper L, Cockwell P, Adu D, Howie AJ. ABC of arterial and vascular disease: vasculitis. *BMJ* 2000; 320: 1325-1328.

6.5.1 CEFALEA O DOLOR FACIAL O CERVICAL ATRIBUIDA A DISECCIÓN DE LA ARTERIA CARÓTIDA O CERVICAL

- Arnold M, Cumurciuc R, Stapf C, Favrole P, Berthet K and Boussier MG. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2006; 77: 1021-1024.
- Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, Amarenco P, Boussier MG.. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995; 26: 235-239.
- Debette S, Leys D. Cervical-artery dissections: predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet-Neurol* 2009;8:668-678.
- Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22: 60-65.
- Guillon B, Lévy C, Boussier MG.. Internal carotid artery dissection: an update. *J Neurol Sci* 1998; 153: 146-158.
- Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S, Shiokawa Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28: 1278-1282.
- Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR, Welch KMA. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection: report of three cases. *Neurology* 1991; 41: 1084-1087.
- Silbert PL, Mokri B, Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995; 45: 1517-1522.
- Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994; 34: 187-193.
- Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, Aidi S, Bertrand M, Berthet K, Boussier MG. Migraine and the risk of cervical artery dissection: a case-control study. *Neurology* 2002; 59:435-437.

6.5.2 CEFALEA TRAS ENDARTERECTOMÍA

- Breen JC, Caplan LR, DeWitt LD, Belkin M, Mackey WC, Donnell TP. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996; 46: 175-181.
- De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, Fiorani P, Maira G, Agnoli A. Post endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991; 54: 314-317.
- Ille O, Woimant F, Pruna A, Corabianu O, Idatte JM, Haguenu M. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995; 26: 488-491.
- Leviton A, Caplan L, Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975; 15: 207-209.
- Tehindranarivelo A, Lutz G, Petitjean C, Boussier MG. Headache following carotid endarterectomy: a prospective study. *Cephalalgia* 1991; 11 suppl 11: 353.

6.5.3 CEFALEA ATRIBUIDA A ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA O VERTEBRAL

- Dietrich EB, Ndiaye M, Reid DB. Stenting in the carotid artery. Experience in 110 patients. *J Endovasc Surg* 1996; 3: 42-62.
- Gil-Peralta A, Mayol A, Gonzalez Marcos JR, Gonzalez A, Ruano J, Boza F, Duran F. Percutaneous transluminal angioplasty of the symptomatic atherosclerotic carotid arteries; Results, complications and follow-up. *Stroke* 1996; 27: 2271-2273.
- McCabe DJH, Brown MM, Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999; 30: 2483-2486.
- Munari LM, Belloni G, Moschini L, Mauro A, Pezzuoli G, Porta M. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994; 14: 127-131.
- Schoser BG, Heesen C, Eckert B, Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997; 244: 101-104.

6.6 CEFALEA ATRIBUIDA A FLEBOTROMBOSIS CEREBRAL

- Aidi S, Chaunu MP, Biousse V, Bousser MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose cortico-steroids. *Headache* 1999; 39: 559-564.
- Biousse V, Ameri A, Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999; 53: 1537-1542.
- Bousser MG, Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: an update. *Lancet-Neurol* 2007; 6: 162-170.
- Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, Valade D and Bousser MG. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: a series of 17 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2005; 76: 1084-1087.
- De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996; 348: 1623-1625.
- Leker RR, Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999; 6: 601-604.
- Newman DS, Levine SR, Curtis VL, Welch KMA : Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989; 29: 82-85.
- Wasay M, Kojan S, Dai AI, Bobustuc G and Sheikh Z. Headache in Cerebral Venous Thrombosis: incidence, pattern and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011; 11: 137-139.

6.7.1 CEFALEA ATRIBUIDA A PROCEDIMIENTO ENDOVASCULAR INTRACRANEAL

- Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, Campos J and Pavao Martins I. Headaches during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007; 254: 591-596.
- Martins IP, Baeta E, Paiva T, Campos J, Gomes L. Headaches during intracranial endovascular procedures: a possible model for vascular headache. *Headache* 1993; 23: 227-233.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Hilal S, Adams RJ. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993; 33: 87-89.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Stein B, Hilal S, Michelsen WJ. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990; 21: 555-559.

6.7.2 CEFALEA ATRIBUIDA A ANGIOGRAFÍA

Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, Campos J, Martins IP. Post-angiography headaches. *J Headache Pain* 2008; 9: 327-330.

Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, Sawaya KL, Mitsias P. Postangiography headache. *Headache* 1995;35: 21-24.

Shuaib A, Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988; 45: 911-912.

6.7.3 CEFALEA ATRIBUIDA A SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE Y 6.7.3.1 CEFALEA PROBABLEMENTE POR SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE

Call GK, Fleming MC, Sealfon S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19: 1159-1170.

Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ and Singhal AB. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med.* 2007; 146; 34-44.

Chen SP, Fuh JL, Lim JF, Chang FC and Wang SJ. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67; 2164-2169.

Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, Chang FC, Lim JF, Fang YC et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010; 67; 648-656.

Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D and Bousser MG. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain.* 2007; 130; 3091-3101.

Ducros A, Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012; 345: e8557.

Ducros A, Fiedler U, Porcher R, Boukobza M, Stapf C, Bousser MG. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41:2505-2511

Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118-123.

Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, Fok J, Bena J, Yang D et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011; 68; 1005-1012.

6.7.4 CEFALEA ATRIBUIDA A DISECCIÓN ARTERIAL INTRACRANEAL

Dlamini N, Freeman JL, Mackay MT, Hawkins C, Shroff M, Fullerton HJ et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy in childhood arterial ischemic stroke. *J Child Neurol* 2011; 26; 1203-1206.

Sharif AA, Remley KB, Clark HB. Middle cerebral artery dissection. A clinicopathologic study. *Neurology* 1995;45:1929-1231.

Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, Stapf C, Houdart E and Bousser MG. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2006; 77; 693-694.

6.8.1 ARTERIOPATÍA CEREBRAL AUTOSÓMICA DOMINANTE CON INFARTOS SUBCORTICALES Y LEUCOENCEFALOPATÍA (CADASIL)

Chabriat H, Tournier-Lasserre E, Vahedi K, Leys D, Joutel A, Nibbio A, Escailla JP, Iba-Zizen MT, Bracard S, Tehindrazanarivo A, Gastaut JL, Bousser MG. Autosomal dominant migraine

with MRI white matter abnormalities mapping to the CADASIL locus. *Neurology* 1995; 45: 1086-1091.

Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, Joutel A, Nibbio A, Nagy TG, Krebs MO, Julien J, Dubois B, Ducrocq X, Levasseur M, Homeyer P, Mas JL, Lyon-Caen O, Tournier-Lasserre E, Bousser MG. Clinical spectrum of CADASIL: a study of 7 families. *Lancet* 1995; 346: 934-939.

Joutel A, Corpechot C, Ducros A, Katayoun V, Chabriat H, Mouton P, Alamowitch S, Domenga V, Cécillion M, Maréchal E, Maciazek J, Vayssière C, Cruaud C, Cabanis EA, Ruchoux MM, Weissenbach J, Bacxh JF, Bousser MG, Tournier-Lasserre E. "Notch 3" mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996; 383: 707-710.

Vahedi K, Chabriat H, Levy C, Joutel A, Tournier-Lasserre E, Bousser MG. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol* 2004;61:1237-1240.

6.8.2 EPISODIOS DE PSEUDOICTUS, ENCEFALOPATÍA MITOCONDRIAL Y ACIDOSIS LÁCTICA (MELAS)

Klopstock A, May P, Siebel E, Papagiannuli E, Diener NC, Heichmann H. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996; 46: 1735-1738.

Koo B, Becker L, Chuang S, Merante F, Robinson BH, Mac Gregor D, Tein I, Ho VB, McGreal DA, Wherrett JR, Logan WJ. Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes (MELAS): clinical, radiological, pathological and genetic observations. *Ann Neurol* 1993; 34: 25-32.

Ojaimi J, Katsabanis S, Bower S, Quigley A, Byrne E. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998; 8: 102-106.

Pavlakis SG, Phillips PC, Di Mauro S, De Vivo DC, Rowland P. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes: a distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984; 16: 481-488.

6.8.3 CEFALEA ATRIBUIDA A OTRA VASCULOPATÍA DE ORIGEN GENÉTICO

Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, Sundberg JP, Vahedi K, Massin P, et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *NEJM* 2006; 354:1489-1496.

Hottenga JJ, Vanmolkot KR, Kors EE, Kheradmand Kia S, de Jong PT, Haan J, et al. The 3p21.1-p21.3 hereditary vascular retinopathy locus increases the risk for Raynaud's phenomenon and migraine. *Cephalalgia* 2005; 25:1168-1172.

Richards A, van den Maagdenberg AM, Jen JC, Kavanagh D, Bertram P, Spitzer D, Liszewski MK, Barilla-Labarca ML, Terwindt GM, Kasai Y, McLellan M, Grand MG, Vanmolkot KR, de Vries B, Wan J, Kane MJ, Mamsa H, Schäfer R, Stam AH, Haan J, de Jong PT, Storimans CW, van Schooneveld MJ, Oosterhuis JA, Gschwendter A, Dichgans M, Kotschet KE, Hodgkinson S, Hardy TA, Delatycki MB, Hajj-Ali RA, Kothari PH, Nelson SF, Frants RR, Baloh RW, Ferrari MD, Atkinson JP. C-terminal truncations in human 3'-5' DNA exonuclease TREX1 cause autosomal dominant retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy. *Nat Genet* 2007;39: 1068-1070.

Terwindt GM, Haan J, Ophoff RA, Groenen SM, Storimans CW, Lanser JB, et al. Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain* 1998; 121:303-316.

- Vahedi K, Boukobza M, Massin P, Gould DB, Tournier-Laserve E, Bousser MG. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with COL4A1 mutation. *Neurology* 2007; 69: 1564-1568.
- Vahedi K, Massin P, Guichard JP, Miocque S, Polivka M, Goutières F, et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and leukoencephalopathy. *Neurology* 2003; 60:57-63.

6.9 CEFALEA ATRIBUIDA A APOPLEJIA PITUITARIA

- Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001; 58: 1143-1144.
- Chakeres DW, Curtin A, Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989; 27: 265-281.
- Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, Neto AP, Da Motta LD, Filho MF. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991; 43: 25-36.
- Dodick DW, Wijdicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998; 50: 1510-1511.
- Hernandez A, Angeles Del Real M, Aguirre M, Vaamonde J, Gudín M, Ibanez R. Pituitary apoplexy: a transient benign presentation mimicking with subarachnoid hemorrhage with negative angiography. *Eur J Neurol* 1998; 5: 499-501.
- Lee CC, Cho AS, Carter WA. Emergency department presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000; 18: 328-331.
- McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, Teasdale E, Teasdale G. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991; 29: 669-675.

7. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO INTRACRANEAL NO VASCULAR

- 7.1 Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo
 - 7.1.1 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática
 - 7.1.2 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales
 - 7.1.3 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia
- 7.2 Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo
 - 7.2.1 Cefalea tras punción dural
 - 7.2.2 Cefalea por fístula del líquido cefalorraquídeo
 - 7.2.3 Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea
- 7.3 Cefalea atribuida a enfermedad intracraneal inflamatoria no infecciosa
 - 7.3.1 Cefalea atribuida a neurosarcoidosis
 - 7.3.2 Cefalea atribuida a meningitis aséptica (no infecciosa)
 - 7.3.3 Cefalea atribuida a otro trastorno intracraneal inflamatorio no infeccioso
 - 7.3.4 Cefalea atribuida a hipofisitis linfocítica
 - 7.3.5 Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria
- 7.4 Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal
 - 7.4.1 Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal
 - 7.4.1.1 Cefalea atribuida a quiste coloide del tercer ventrículo
 - 7.4.2 Cefalea atribuida a meningitis carcinomatosa
 - 7.4.3 Cefalea atribuida a hipersecreción o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica
- 7.5 Cefalea atribuida a inyección intratecal
- 7.6 Cefalea atribuida a ataque epiléptico
 - 7.6.1 Hemicránea epiléptica
 - 7.6.2 Cefalea postcomicial
- 7.7 Cefalea atribuida a malformación de Chiari tipo I (CM1)
- 7.8 Cefalea atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

En caso de que la primera aparición de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con un trastorno intracraneal no vascular, la cefalea se clasifica como secundaria a dicho trastorno. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas pri-

marías clasificadas en la Parte I de la ICHD-III (beta). En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o intensidad) de una cefalea preexistente con las características de cualquiera de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con un trastorno intracraneal no vascular, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la cefalea como el diagnóstico de 7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular (o uno de sus subtipos), siempre y cuando existan suficientes pruebas de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

INTRODUCCIÓN

En este capítulo se encuentran las cefaleas por cambios en la presión intracraneal. Tanto la hipertensión como la hipotensión del líquido cefalorraquídeo puede provocar cefalea. Otras causas de cefalea aquí contempladas son enfermedades inflamatorias no infecciosas, neoplasia intracraneal, epilepsia, patologías singulares tales como inyecciones intratecales o malformación de Chiari tipo I, y otros trastornos intracraneales no vasculares.

En comparación con las cefaleas primarias, hay pocos estudios epidemiológicos sobre estos tipos de cefaleas. Los ensayos controlados sobre tratamientos son casi inexistentes.

Para las cefaleas atribuidas a los trastornos intracraneales no vasculares aquí registradas, los criterios de diagnóstico deberían ser los siguientes:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno intracraneal no vascular documentado como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. El desarrollo de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno intracraneal no vascular.
 2. Una o ambas de las siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el trastorno intracraneal no vascular.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora del trastorno intracraneal no vascular.
 3. La cefalea presenta las características típicas de los trastornos intracraneales no vasculares.
 4. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

La cefalea que persiste durante más de un mes tras un tratamiento eficaz o tras la resolución espontánea del trastorno intracraneal normalmente tiene otros mecanismos. La cefalea que persiste durante más de tres meses tras el tratamiento o la remisión del trastorno intracraneal se define en el Apéndice para fines de investigación. Dichas cefaleas existen, pero no se han estudiado lo suficiente y las entradas en el Apéndice pretenden estimular una investigación más profunda sobre estas cefaleas y sus mecanismos.

7.1 CEFALEA ATRIBUIDA A HIPERTENSIÓN DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

Clasificado en otro lugar

La cefalea por aumento de la presión intracraneal o hidrocefalia secundaria a neoplasia intracraneal se clasifica como 7.4.1 Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal.

Descripción

Cefalea causada por aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR), normalmente acompañada de otros síntomas o signos clínicos de hipertensión intracraneal. Remite tras la vuelta a la normalidad de la presión del LCR.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Hipertensión del LCR (> 250 mmH₂O) medida a través de punción lumbar (en posición decúbito lateral y sin sedación), registro epidural o intraventricular, con bioquímica y celularidad del LCR normales
- C. La causalidad queda demostrada mediante cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la hipertensión intracraneal.
 2. La cefalea se mitiga al reducir la presión intracraneal.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.1.1 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática

Otras denominaciones

Hipertensión intracraneal benigna; pseudotumor cerebral; hydrops meníngeo; meningitis serosa.

Descripción

Cefalea causada por hipertensión intracraneal idiopática (HII), por lo general acompañada de otros síntomas o signos clínicos de HII. Remite tras la vuelta a la normalidad de la presión del LCR.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado hipertensión intracraneal idiopática (HII), con una presión del LCR > 250 mm de H₂O (medida a través de punción lumbar en decúbito lateral y sin sedación o por epidural o intraventricular).

- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la HII, o condujo a su descubrimiento.
 - 2. La cefalea se mitiga al reducir la hipertensión intracraneal.
 - 3. El agravamiento de la cefalea guarda una relación temporal con el aumento de la presión intracraneal.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática (HII) se manifiesta fundamentalmente en mujeres jóvenes obesas.

El diagnóstico de HII se debería asignar con precaución en individuos con alteraciones del estado mental y en aquellos cuya presión del LCR no supere los 250 mm de H₂O. Si bien en algunos pacientes, sobre todo en niños, una presión inicial de 280 mm de H₂O es normal, para la mayoría este valor debería considerarse elevado. El índice de masa corporal solo guarda una pequeña relación con la presión del LCR, y no se debe ignorar una presión del LCR ligeramente elevada en pacientes con obesidad.

La presión del LCR varía cuando se registra la presión epidural durante una hora o más, de manera que una única medida realizada en minutos podría no ser un indicador de la presión del LCR media durante 24 horas. La medición diagnóstica de la presión del LCR debería realizarse cuando el paciente no esté siendo tratado para reducir la presión intracraneal. Algunos de los hallazgos mediante neuroimagen que concuerdan con el diagnóstico de HII son: silla turca vacía, distensión del espacio subaracnoideo perióptico, aplanamiento de la esclerótica posterior, edema de papila bilateral y estenosis del seno transversal.

Aunque la mayoría de los pacientes con HII tienen edema de papila, se observan también casos sin papiledema. Otros síntomas o signos de HII incluyen acúfenos sincrónicos con un pulso, oscurecimientos visuales transitorios, dolor cervical o dorsal y diplopía. La 7.1.1 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática no posee características específicas. Suele describirse como frontal, retroorbitaria, "de tipo presión" o explosiva. También puede aparecer una cefalea que se asemeje a la migraña.

7.1.2 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales

Clasificado en otro lugar

La cefalea por aumento de la presión intracraneal por trauma craneal, vasculopatía o infección intracraneal se clasifica conforme al trastorno pertinente.

La cefalea atribuida a aumento de la presión intracraneal como un efecto secundario de la medicación se codifica como 8.1.11 Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea.

Descripción

Cefalea causada por hipertensión intracraneal secundaria a trastornos sistémicos y acompañada de otros síntomas o signos clínicos de hipertensión intracraneal. Se resuelve tras la remisión del trastorno sistémico.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno metabólico, tóxico u hormonal, con una presión del LCR > 250 mm de H_2O (medida a través de punción lumbar en decúbito lateral y sin sedación o de registro epidural o intraventricular). El estudio químico y la celularidad del LCR no presentan hallazgos patológicos.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o ambos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el trastorno metabólico, tóxico u hormonal.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno metabólico, tóxico u hormonal.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del trastorno metabólico, tóxico u hormonal.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Las patologías potencialmente causantes de hipertensión intracraneal incluyen insuficiencia hepática aguda, crisis hipertensiva aguda, síndrome de Reye e insuficiencia cardiaca.

La eliminación del agente desencadenante o el tratamiento de la patología secundaria podría no ser suficiente para estabilizar la hipertensión intracraneal, en cuyo caso suele ser necesario un tratamiento complementario para evitar la pérdida de visión y aliviar la cefalea y el resto de los síntomas.

7.1.3 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia

Descripción

Cefalea causada por hidrocefalia, acompañada de otros síntomas o signos clínicos derivados de hipertensión intracraneal secundaria o hidrocefalia. Se resuelve tras la remisión de la hidrocefalia.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado hidrocefalia, con una presión del LCR > 250 mm de H_2O (medida a través de punción lumbar en decúbito lateral y sin sedación o de registro epidural o intraventricular).
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o ambos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la hidrocefalia.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hidrocefalia.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora de la hidrocefalia.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La hidrocefalia con presión normal no suele causar cefalea, si bien en ocasiones se han registrado casos con dolor leve y sordo.

7.2 CEFALEA ATRIBUIDA A HIPOTENSIÓN DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

Descripción

Cefalea ortostática en presencia de hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR) (ya sea espontánea o secundaria) o de escape de LCR, generalmente acompañada de dolor cervical, acúfenos, alteraciones auditivas, fotofobia y/o náuseas. Remite tras la vuelta a la normalidad de la presión del LCR o el sellado de la fuga de LCR.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Hipotensión del LCR (< 60 mm de H_2O) y/o demostración de escape de LCR por neuroimagen.
- C. La cefalea se ha desarrollado en relación temporal con la hipotensión del LCR o la pérdida de LCR, o ha conducido a su diagnóstico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La 7.2 Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo suele ser ortostática, aunque no siempre. La cefalea que empeora poco después

de estar sentado o incorporarse o que mejora tras acostarse suele deberse a hipotensión del LCR, pero el diagnóstico no debe basarse en estos criterios. La prueba de causalidad dependerá de la relación temporal entre el inicio y la presunta causa, junto con la exclusión de otros diagnósticos.

7.2.1 Cefalea tras punción dural

Otras denominaciones

Cefalea tras punción lumbar.

Descripción

Cefalea que se manifiesta dentro de los cinco días siguientes a una punción lumbar, causada por pérdida de líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de la punción dural. Suele acompañarse de rigidez cervical y/o síntomas auditivos subjetivos. Se resuelve de manera espontánea en un plazo de dos semanas, o después del sellado de la fuga con un parche epidural autólogo.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha practicado una punción dural.
- C. La cefalea se desarrolla dentro de los cinco días siguientes a una punción dural.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Recientemente se han demostrado factores de riesgo independientes para 7.2.1 Cefalea tras punción dural: sexo femenino, edad entre 31 y 50, antecedentes de 7.2.1 Cefalea tras punción dural, y la orientación del bisel perpendicularmente al eje de la columna durante la punción dural.

7.2.2 Cefalea por fístula del líquido cefalorraquídeo

Descripción

Cefalea ortostática que se manifiesta después de una intervención o traumatismo causante de una pérdida persistente del líquido cefalorraquídeo (LCR), con la consiguiente disminución de la presión intracraneal. Se resuelve después del sellado de la fuga de LCR.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.

- B. Las dos características siguientes:
 - 1. De ha realizado una intervención o se ha producido un traumatismo que puedan a veces causar pérdida de LCR persistente (fístula del LCR).
 - 2. Hipotensión del LCR (<60 mm de H_2O) y/o evidencia de hipotensión de LCR y/o de pérdida de LCR en RMN, mielografía, mielografía-TAC o cisternografía radioisotópica.
- C. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la intervención o el traumatismo.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.2.3 Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea

Otras denominaciones

Cefalea por hipotensión espontánea del LCR o hipotensión intracraneal primaria; cefalea por hipotensión del LCR; cefalea hipolicuoral.

Descripción

Cefalea ortostática atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR) espontánea. Suele acompañarse de rigidez cervical y síntomas auditivos subjetivos. Remite tras la vuelta a la normalidad de la presión del LCR.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Hipotensión del LCR (<60 mm de H_2O) y/o demostración de pérdida de LCR por neuroimagen
- C. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la hipotensión del LCR o la pérdida de LCR, o ha conducido a su diagnóstico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

No se debe diagnosticar 7.2.3 Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea en un paciente al que se haya practicado una punción dural en el mes previo.

La cefalea en pacientes con pérdida del LCR espontánea o hipotensión del LCR espontánea puede parecerse a la 7.2.1 Cefalea tras punción dural, aparecer inmediatamente o unos segundos después de incorporarse y remitiendo rápidamente (en el plazo de un minuto) al recostarse. También se puede manifestarse de forma diferida al cambio postural, con un empeoramiento minutos u horas después de incorporarse y una mejoría, pero no necesariamente una remisión, tras minutos u horas de mantenerse en posición horizontal. Si bien existe un

claro factor postural en la mayoría de casos de 7.2.3 Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea, podría no ser tan dramático ni tan inmediato como en la 7.2.1 Cefalea tras punción dural. Durante la anamnesis debería dilucidarse la naturaleza ortostática de la cefalea en el inicio, pues esta característica podría ser menos evidente con el paso del tiempo.

Si bien los parches hemáticos epidurales autólogos suelen ser eficaces para el sellado de fugas de LCR, la reacción a un parche puede no ser permanente y podrían precisarse dos o más parches para conseguir el alivio completo de los síntomas. No obstante, es esperable un nivel sostenido de mejoría de más de unos pocos días. En algunos casos, la mejoría no se produce con los parches y se requiere una intervención quirúrgica.

En aquellos pacientes con cefalea típicamente ortostática sin motivo aparente, es razonable la aplicación de un parche hemático epidural autólogo si se ha descartado el síndrome de taquicardia ortostática postural.

No queda claro que todos los pacientes tengan una pérdida de LCR activa, a pesar de una historia convincente o signos de radiodiagnóstico compatibles con pérdida de LCR. La cisternografía es una prueba desfasada que apenas se utiliza en la actualidad; es mucho menos sensible que otras modalidades de diagnóstico (RMN, TAC o mielografía de sustracción digital). La punción dural para la evaluación directa de la presión del LCR no es necesaria en pacientes con RMN patológicas que muestren, por ejemplo, imagen de realce dural con contraste.

El trastorno subyacente en 7.2.3 Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea podría ser un volumen bajo de LCR. A veces existen antecedentes de incremento banal de presión intracraneal (p. ej., en tos vigorosa). Se han descrito casos de cefalea postural de aparición posterior al coito. Deben clasificarse como 7.2.3. Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea, puesto que probablemente se deban a la pérdida de LCR.

7.3 CEFALEA ATRIBUIDA A ENFERMEDAD INTRACRANEAL INFLAMATORIA NO INFECCIOSA

Descripción

Cefalea por enfermedad intracraneal inflamatoria no infecciosa, en general con pleocitosis linfocitaria en el líquido cefalorraquídeo. Se resuelve tras la resolución de la enfermedad inflamatoria.

Criterios diagnósticos

A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.

- B. Se ha diagnosticado una enfermedad inflamatoria documentada como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o ambos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado en relación temporal con el inicio de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.3.1 Cefalea atribuida a neurosarcoidosis

Descripción

Cefalea causada por neurosarcoidosis, asociada con meningitis aséptica, lesiones de los pares craneales, lesiones ocupantes de espacio en la RMN cerebral, lesiones focales inflamatorias periventriculares y/o lesiones captantes de contraste de forma homogénea en la RMN cerebral o de columna, confirmadas como granulomas no caseificantes por medio de una biopsia.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado neurosarcoidosis.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado en relación temporal con la neurosarcoidosis.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la neurosarcoidosis.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora de la neurosarcoidosis.
 - 3. La cefalea está asociada a una o más parálisis de los pares craneales.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Algunas de las manifestaciones de la neurosarcoidosis son la meningitis aséptica, lesiones de los pares craneales, lesiones expansivas en la RMN cerebral, lesiones focales inflamatorias periventriculares y/o lesiones captantes de contraste

de forma homogénea en la RMN cerebral o de columna, confirmadas como granulomas no caseificantes por medio de una biopsia.

7.3.2 Cefalea atribuida a meningitis aséptica (no infecciosa)

Descripción

Cefalea causada por meningitis aséptica, asociada con otros síntomas y/o signos clínicos de irritación meníngea. Se resuelve tras la remisión de la meningitis.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado meningitis aséptica mediante examen del LCR.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la meningitis aséptica, o condujo a su descubrimiento.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la meningitis aséptica.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora de la meningitis aséptica.
 3. La cefalea está asociada a otros síntomas y/o signos clínicos de inflamación meníngea, entre los que se incluyen rigidez cervical (meningismo) y/o fototobia.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El análisis del líquido cefalorraquídeo de los pacientes con meningitis aséptica muestra pleocitosis linfocítica, proteínas levemente elevadas y glucosa normal en ausencia de organismos infecciosos.

La meningitis aséptica podría aparecer tras la exposición a algunos fármacos, tales como ibuprofeno o AINEs, inmunoglobulinas, penicilina o trimetoprim, a inyecciones intratecales y/o a insuflaciones.

7.3.3 Cefalea atribuida a otras enfermedades intracraneales inflamatorias no infecciosas

Descripción

Cefalea causada por una serie de enfermedades autoinmunes, asociada a otros síntomas y/o signos clínicos del trastorno causal. Se resuelve después del tratamiento eficaz de la enfermedad autoinmune.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado una enfermedad inflamatoria no infecciosa, que no se encuentre entre las descritas arriba, documentada como causante de cefalea
- C. La causalidad queda demostrada mediante cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado en relación temporal con el inicio de la enfermedad inflamatoria.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La cefalea puede estar causalmente asociada con, pero no es necesariamente un síntoma inicial ni dominante de encefalomiелitis aguda diseminada, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Behçet y otros síndromes autoinmunes sistémicos o focales (p. ej., encefalitis límbica).

7.3.4 Cefalea atribuida a hipofisitis linfocítica

Descripción

Cefalea causada por hipofisitis linfocítica, asociada con un agrandamiento hipofisario y, en la mitad de los casos, con hiperprolactinemia. Se resuelve después del tratamiento eficaz de la hipofisitis linfocítica.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado hipofisitis linfocítica.
- C. La causalidad queda demostrada mediante cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la hipofisitis linfocítica.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hipofisitis linfocítica.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la hipofisitis linfocítica.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La hipofisitis linfocítica está asociada a un agrandamiento de la hipófisis y al realce homogéneo al contraste en la RMN cerebral. Se presenta junto con hiperprolactinemia en un 50% de los casos, o de anticuerpos contra la proteína citosólica en un 20% de los casos.

Este trastorno se desarrolla típicamente al final del embarazo o durante el período postparto, pero puede ocurrir asimismo en varones.

7.3.5 Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria

Otras denominaciones

Migraña con pleocitosis cerebroespinal; pseudomigraña con pleocitosis linfocítica.

Descripción

Episodios de cefalea de tipo migrañoso (típicamente entre uno y doce) de varias horas de duración, acompañados de déficits neurológicos entre los que se incluyen hemiparestesia, hemiparesia o disfasia, pero que rara vez presentan síntomas visuales positivos. Hay pleocitosis linfocitaria. La resolución es espontánea en un plazo de tres meses.

Criterios diagnósticos

- A. Episodios de cefalea de tipo migrañoso que cumplen los criterios B y C.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Se presenta junto con o de manera posterior al inicio de al menos uno de los déficits neurológicos transitorios siguientes, con una duración de más de 4 horas:
 - a) Hemiparestesia.
 - b) Disfasia.
 - c) Hemiparesia.
 2. Se asocia a pleocitosis linfocitaria del LCR (>15 leucocitos por μl), con estudios etiológicos negativos.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o ambos de los siguientes:
 1. La cefalea y los déficits neurológicos transitorios se desarrollan o empeoran significativamente en relación temporal con la pleocitosis linfocítica, o ha conducido a su diagnóstico
 2. La cefalea y los déficits neurológicos transitorios han mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la pleocitosis linfocítica del LCR.

D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El cuadro clínico de 7.3.5 Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria es de 1-12 episodios recortados de déficits neurológicos transitorios simultáneos o posteriores a una cefalea de moderada a intensa. La mayoría de los episodios se prolongan durante horas, pero algunos podrían superar las 24 horas. Entre las manifestaciones neurológicas se incluyen síntomas sensitivos en alrededor de tres cuartas partes de los casos, afasia en dos tercios y déficits motores en algo más de la mitad. Los síntomas visuales de tipo migraña con aura son relativamente infrecuentes (menos de un 20% de casos). La resolución es espontánea en un plazo de tres meses.

Además de la linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (hasta 760 células/ μ l), hay hiperproteínorraquia (hasta 250 mg/dl) en más del 90% de los casos y de la presión del líquido (hasta 400 mm de H₂O) en más del 50%. La presencia de un pródromo viral en al menos una cuarta parte de los casos ha sugerido la probabilidad de una patogenia autoinmunitaria de 7.3.5 Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria. Una descripción reciente de los anticuerpos de una subunidad del canal del calcio dependiente del voltaje tipo T CACNA1H en el suero de dos pacientes con este trastorno apoya esta teoría.

El papiledema está presente ocasionalmente. Los TAC y RMN (con o sin contraste) y las angiografías son siempre normales si llevan a cabo fuera de un episodio. La neuroimagen ictal podría revelar retraso en perfusión cerebral sin modificaciones en la imagen potenciada en difusión, y estenosis de las arterias cerebrales. Asimismo, el edema en la sustancia gris y realce sulcal se ha descrito en un único paciente. Los estudios microbiológicos han sido uniformemente normales. El EEG y la SPECT pueden mostrar alteraciones en áreas que concuerdan con los déficits neurológicos focales.

La mayoría de los pacientes con este síndrome no tienen antecedentes de migraña. El médico debe tener en cuenta otros diagnósticos que podrían compartir cuadro clínico, tales como 1.2.3 Migraña hemipléjica (si bien las mutaciones del gen CACNA1A, causante de 1.2.3.1.1 Migraña hemipléjica familiar de tipo 1 (MHF1), se han descartado en varios pacientes con 7.3.5 Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria), borreliosis de Lyme, neurosífilis, neurobrucelosis, micoplasmas, aracnoiditis granulomatosa y neoplásica, encefalitis y vasculitis del SNC.

7.4. CEFALEA ATRIBUIDA A NEOPLASIA INTRACRANEAL

Descripción

Cefalea causada por neoplasia intracraneal.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado neoplasia intracraneal.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos uno de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado en relación temporal con la neoplasia intracraneal, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la neoplasia intracraneal.
 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la neoplasia intracraneal.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.4.1 Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal

Descripción

Cefalea, por lo general progresiva, más intensa por la mañana y que empeora con maniobras de Valsalva, causada por uno o más tumores intracraneales expansivos.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de una neoplasia intracraneal ocupante de espacio.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el desarrollo de la neoplasia, o condujo a su descubrimiento.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la neoplasia.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la neoplasia.
 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Progresiva.

- b) Empeora por la mañana o después de siesta diurna.
 - c) Agravada con las maniobras de Valsalva.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.4.1.1 Cefalea atribuida a quiste coloide del tercer ventrículo

Descripción

Cefalea causada por quiste coloide del tercer ventrículo, que se presenta de manera característica con episodios recurrentes de inicio en trueno y disminución e incluso pérdida del conocimiento.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de quiste coloide del tercer ventrículo.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el quiste coloide, o condujo a su descubrimiento.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) Cefalea recurrente de inicio en trueno y que se acompaña de reducción o pérdida del conocimiento.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa o ha remitido simultáneamente con el tratamiento exitoso del quiste coloide.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Una amplia mayoría de los quistes coloides del tercer ventrículo se descubren incidentalmente, por haber sido asintomáticos. No obstante, su localización inmediatamente adyacente al agujero de Monro puede, en ocasiones, ocasionar hidrocefalia obstructiva aguda y derivar en cefalea de inicio en trueno y ocasionar disminución o pérdida del conocimiento. Esta presentación tan característica debería conducir a un rápido diagnóstico. La 7.4.1.1 Cefalea atribuida a quiste coloide del tercer ventrículo es una urgencia potencialmente letal.

7.4.2 Cefalea atribuida a meningitis carcinomatosa

Descripción

Cefalea causada por meningitis carcinomatosa, que por lo general se manifiesta junto con signos de encefalopatía y/o parálisis de los pares craneales.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de meningitis carcinomatosa (junto con neoplasia sistémica asociada a meningitis carcinomatosa).
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la meningitis carcinomatosa.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) la cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la meningitis carcinomatosa.
 - b) la cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la meningitis carcinomatosa.
 - 3. Cefalea que se asocia a parálisis de pares craneales y/o encefalopatía.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.4.3 Cefalea atribuida a hipersecreción o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica

Descripción

Cefalea causada por adenoma hipofisario e hiper o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica, que por lo general se manifiesta junto con trastornos de regulación de la temperatura, alteraciones en el estado emocional y/o la sed o el apetito. Se resuelve después del tratamiento eficaz del trastorno subyacente.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de hiper o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica (incluyendo hipersecreción de prolactina, hormona del crecimiento y/u hormona adrenocorticotropa) junto con adenoma hipofisario.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la hiper o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hiper o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la hiper- o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica.
 - 3. Cefalea asociada a al menos uno de los siguientes:
 - a) Trastorno de regulación de la temperatura corporal.

- b) Estado emocional anormal.
 - c) Alteraciones en la sed y/o el apetito.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.5 CEFALEA ATRIBUIDA A INYECCIÓN INTRATECAL

Descripción

Cefalea que se manifiesta tanto en posición erguida o recostada, causada por y que se manifiesta dentro de los cuatro días posteriores a una inyección intratecal, y que remite en un plazo de 14 días.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha suministrado una inyección intratecal.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se manifiesta dentro de los cuatro días siguientes a la inyección intratecal.
 - 2. La cefalea ha mejorado de manera significativa dentro de los 14 días siguientes a la inyección intratecal.
 - 3. Signos de irritación meníngea.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La cefalea suele aparecer dentro de los cuatro días siguientes a la inyección intratecal, y se presenta tanto en posición erguida como recostada.

En caso de que la cefalea persista durante más de 14 días, se deberían considerar otros diagnósticos alternativos, tales como 7.2.2 Cefalea por fístula del líquido cefalorraquídeo, meningitis o una patología leptomeníngea.

7.6 CEFALEA ATRIBUIDA A CRISIS EPILÉPTICA

Clasificado en otro lugar

La asociación entre la migraña y la epilepsia es compleja y bidireccional. Cuando coexisten sin ser una un factor de riesgo de la otra, la migraña se clasifica como 1. Migraña conforme al subtipo correspondiente. Cuando la migraña esté asociada a ciertos tipos de epilepsia, tales como epilepsia occipital benigna, epilepsia rolándica benigna y epilepsia corticorreticular con crisis de ausencias, se clasifica asimismo como 1. Migraña conforme al subtipo correspondiente.

Cuando una cefalea, migrañosa o no, y la epilepsia forman parte de un trastorno cerebral específico (p. ej., MELAS), la cefalea se clasifica conforme al trastorno correspondiente. Cuando se produzca una crisis epiléptica de manera simultánea o inmediatamente posterior a un aura migrañosa ("migralepsia"), se clasifica como 1.4.4 Crisis epiléptica desencadenada por aura migrañosa.

Descripción

Cefalea causada por crisis epiléptica, que se manifiesta simultánea o posteriormente a las convulsiones y remite de manera espontánea en un plazo que abarca entre unas horas y tres días.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. El paciente padece o ha padecido recientemente una crisis epiléptica.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla de forma simultánea al inicio de la crisis epiléptica.
 2. La cefalea se resuelve de manera espontánea después del final de la crisis epiléptica.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La cefalea preictal también se ha analizado en un pequeño estudio de 11 pacientes con epilepsia focal intratable. La cefalea era de localización frontotemporal y homolateral al foco en nueve de los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) y contralateral en uno con ELT y otro con epilepsia del lóbulo frontal. Se precisan más estudios para dilucidar la existencia de cefalea preictal y establecer su incidencia y cuadro clínico en pacientes con epilepsia parcial y generalizada.

7.6.1 Hemicránea epiléptica

Descripción

Cefalea que se manifiesta durante una crisis epiléptica parcial, homolateral a la descarga epiléptica y de remisión inmediata o poco después del final de la crisis.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. El paciente está sufriendo una crisis epiléptica parcial.

- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla de forma simultánea al inicio de la crisis parcia.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha mejorado de manera significativa inmediatamente después del final de la crisis parcial;
 - b) Cefalea homolateral a la descarga ictal.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.6.2 Cefalea postcomicial

Descripción

Cefalea causada por crisis epiléptica que se manifiesta dentro de las tres horas siguientes al mismo, de remisión espontánea en un plazo de 72 horas después del final del ataque.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. El paciente ha sufrido recientemente una crisis epiléptica parcial o generalizada.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se manifiesta dentro de las tres horas posteriores al final de la crisis epiléptica.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de las 72 horas posteriores al final de la crisis epiléptica.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La 7.6.2 Cefalea postcomicial aparece en más de un 40% de pacientes con epilepsia del lóbulo temporal o frontal y en hasta un 60% de pacientes con epilepsia del lóbulo occipital. Aparece más frecuentemente después de crisis convulsivas tónico-clónicas más que con cualquier otro tipo de crisis.

7.7 CEFALEA ATRIBUIDA A MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I

Descripción

Cefalea causada por malformación de Chiari tipo I, por lo general occipital o suboccipital, de corta duración (inferior a 5 minutos) y desencadenada con tos u otras maniobras de Valsalva. Se resuelve después del tratamiento eficaz de la malformación de Chiari.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de malformación de Chiari tipo I¹.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. Cualquiera de los siguientes:
 - a) La cefalea se desarrolla en relación temporal con la malformación de Chiari tipo I.
 - b) La cefalea ha remitido en un período de 3 meses después del tratamiento eficaz de la malformación de Chiari tipo I.
 2. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Precipitada por tos u otras maniobras de Valsalva.
 - b) Localización occipital o suboccipital.
 - c) Duración inferior a 5 minutos.
 3. La cefalea se asocia a otros síntomas y/o signos clínicos de disfunción troncoencefálica, cerebelosa, de los pares craneales bajos o de la médula cervical.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas

1. El diagnóstico de malformación de Chiari mediante RMN requiere un descenso caudal de las amígdalas cerebelosas de 5 mm o más, o de 3 mm junto con la ocupación del espacio subaracnoideo en el área de la unión craneocervical demostrada con la compresión de los espacios del LCR posteriores y laterales al cerebelo, o altura reducida del supraoccipucio, o incremento de la pendiente del tentorio, o compresión del bulbo raquídeo.
2. Los pacientes con hipotensión intracraneal espontánea secundaria a pérdida de LCR pueden presentar evidencia en RMN de descenso de las amígdalas y la malformación de Chiari tipo I secundarios. Dichos pacientes podrían manifestar asimismo cefalea relacionada con la tos u otra maniobra de Valsalva (y la clasificación correcta es 7.2.3 Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea). Por lo tanto, la pérdida de LCR debe descartarse en todos los pacientes que manifiesten malformación de Chiari tipo I.

Comentarios

La 7.7 Cefalea atribuida a malformación de Chiari tipo I suele ser similar a la 4.1 Cefalea túsígena primaria, con la excepción ocasional de una duración más prolongada (de minutos en lugar de segundos).

Casi todos (95%) los pacientes con malformación de Chiari tipo I refieren un conjunto de cinco o más síntomas distintos.

Una base de datos de resonancias reveló una hernia amigdalal de al menos 5 mm en un 0,7% de la población. El contexto clínico de la malformación de Chiari tipo I es relevante, puesto que muchos de los individuos son asintomáticos. Los pacientes pueden padecer síntomas "tipo Chiari", con una hernia amigdalina cerebelosa mínima, mientras que otros pueden continuar sin manifestar síntomas a pesar de presentar hernias de gran tamaño. No existe correlación entre el tamaño de la hernia y la intensidad de la cefalea ni el nivel de incapacidad en los pacientes analizados. Se recomienda un cumplimiento estricto de los criterios clínicos y radiológicos enumerados con anterioridad antes de practicar una intervención quirúrgica, con el fin de evitar operaciones innecesarias que pudieran desencadenar una potencial morbilidad quirúrgica.

Los criterios de 7.7 Cefalea atribuida a malformación de Chiari tipo I precisan validación. Aún son necesarios estudios prospectivos con resultados a largo plazo de las cirugías.

7.8 CEFALEA ATRIBUIDAS A OTROS TRASTORNOS INTRACRANEALES NO VASCULARES

Descripción

Cefalea causada por un trastorno intracraneal no vascular diferente a los descritos con anterioridad.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de un trastorno intracraneal no vascular documentado como causante de cefalea, distinto de los enumerados con anterioridad.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno intracraneal no vascular.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno intracraneal no vascular.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del trastorno intracraneal no vascular.
 3. La cefalea presenta las características típicas de los trastornos intracraneales no vasculares.
 4. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

BIBLIOGRAFÍA

7.1.1 CEFALEA ATRIBUIDA A HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

- Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *NEJM* 2010;363:891-893.
- Friedman DI, Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004; 24:138-145.
- Corbett JJ, Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983;33:1386-1388.
- Whiteley W, Al-Shahi R, Warlow CP, Zeidler M, Lueck CJ. CSF opening pressure: reference interval and the effect of body mass index. *Neurology* 2006;67:1690-1691.

7.2.1 CEFALEA TRAS PUNCIÓN DURAL

- Amorim JA, Gomes de Barros MV, Valenca MM. Post-dural (post-lumbar) puncture headache: Risk factors and clinical features. *Cephalalgia* 2012;32: 916-923.
- Bezov D, Lipton RB and Ashina S. Post-dural puncture headache: Part I diagnosis, epidemiology, etiology and pathophysiology. *Headache* 2010; 50: 1144-1152.

7.2.3 CEFALEA ATRIBUIDA A HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA

- Mea E, Chiapparini L, Savoiaro M, et al. Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalalgia* 2009; 29: 418-422.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295: 2286-2296.
- Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, Silberstein SD, Bousser MG, Goadsby PJ. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension: A perspective. *Headache* 2011;51:1442-1444.
- Schievink WI, Maya MM, Louy C, Moser FG, Tourje. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *Amer J Neuroradiol* 2008; 29: 853-856.
- Schwedt TJ, Dodick DW. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2007;11:56-61.

7.3.5 SÍNDROME DE CEFALEA Y DÉFICITS NEUROLÓGICOS TRANSITORIOS CON PLEOCITOSIS LINFOCITARIA

- Bartleson JD, Swanson JW, Whisnant JP. A Migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981; 31: 1257-1262.
- Berg MJ, Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis (review). *Neurology* 1995; 45: 1648-1654.
- Chapman KM, Szczygielski BI, Toth C, Woolfenden A, Robinson G, Snutch TP, Spacey SD. Pseudomigraine with lymphocytic pleocytosis: a calcium channelopathy? Clinical description of 10 cases and genetic analysis of the familial hemiplegic migraine gene CACNA1A. *Headache* 2003; 43: 892-895.
- Fuentes B, Diez Tejedor E, Pascual J, Coya J, Quirce R. Cerebral blood flow changes in pseudomigraine with pleocytosis analyzed by single photon emission computed tomography. A spreading depression mechanism? *Cephalalgia* 1998; 18: 570-573.

- Fumal A, Vandenheede M, Coppola G, Di Clemente L, Jacquart J, Gérard P, deNoordhout AM, Schoenen J. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lymphocytosis (HaNDL): electrophysiological findings suggesting a migrainous pathophysiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 754-758.
- Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, Diez-Tejedor E et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis: A report of fifty cases. *Brain* 1997; 120: 1105-1113.
- Kürtüncü M, Kaya D, Zuliani L, Erdag E, Icoz S, Ugurel E, Cavus F, Aysit N, Birisik O, Vincent A, Eraksoy M, Burcak V, Akman-Demir G, Tuzun E. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL). *Cephalalgia* 2013; 33; 123-129.
- Morrison DG, Phuah HK, Reddy AT, Dure LS, Kline LB. Ophthalmologic involvement in the syndrome of headache, neurologic deficits, and cerebrospinal fluid lymphocytosis. *Ophthalmology* 2003; 110: 115-118.
- Parissis D, Ioannidis P, Balamoutsos G, Karacostas D. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011; 51: 1285-1288.

7.6 CEFALIA ATRIBUIDA A CRISIS EPILÉPTICA

- Förderreuther S, Henkel A, Noachtar S, Straube A. Headache associated with epileptic seizures: Epidemiology and clinical characteristics. *Headache* 2002; 42: 649-655.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Multi-centre study on post-ictal headache in patients with localization-related epilepsy. *Psychiatry Clin Neurosci* 2002; 53: 385-389.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, Koyama T, Okamura T, Kato M, Kanemoto K, Nakano T, Matsuura M, Hara S. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. *Cephalalgia* 2004;24:23-28.
- Karaali-Savrun F, Göksan B, Yeni SN, Ertan S, Uzun N. Seizure-related headache in patients with epilepsy. *Seizure* 2002; 11: 67-69.
- Kwan P, Man CBL, Leung H, Yu E, Wong KS. Headache in patients with epilepsy: A prospective incidence study. *Epilepsia* 2008; 49: 1099-1102.
- Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, Diener HC, Hufnagel A. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42: 1176-1179.
- Schachter SC, Richman K, Loder E, Beluk S. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995; 8: 41-43.
- Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S, Kakaza M. Postictal headache in South African adult patients with generalized epilepsy in a tertiary care setting: A cross-sectional study. *Cephalalgia* 2012;30: 1495-1501.
- Schon F, Blau JN. Post-epileptic headache and migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1987; 50: 1148-1152.
- Syversten M, Helde G, Stovner LJ, Brodtkorb E. Headache add to the burden of epilepsy. *J Headache Pain* 2007; 8: 224-230.
- Yankovsky AE, Andermann F, Bernasconi A. Characteristics of headache associated with intractable partial epilepsy. *Epilepsia* 2005; 46: 1241-1245.

7.7 CEFALEA ATRIBUIDA A MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I (CM1)

Chen P-K, Fuh J-L & Wang S-J. Cough headache: a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29:1079-1085.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46:1520-1524.

Pascual J, González-Mandly A, Martín R, Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9:259-266.

Grazi L, Usai S. Headache and Chiari malformation in young age: clinical aspects and differential diagnosis. *Neurol Sci* 2011;32 Suppl 3:S299-S301.

Mea E, Chiapparini L, Leone M, Franzini A, Messina G, Bussone G. Chronic daily headache in the adults: differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2011;32 Suppl 3:S291-S294.

8. CEFALEA POR ADMINISTRACIÓN O SUPRESIÓN DE UNA SUSTANCIA

- 8.1 Cefalea atribuida al uso o exposición a una sustancia
 - 8.1.1 Cefalea provocada por generadores de óxido nítrico (NO)
 - 8.1.1.1 Cefalea inmediata provocada por generadores de NO
 - 8.1.1.2 Cefalea tardía provocada por generadoras de NO
 - 8.1.2. Cefalea provocada por inhibidores de la fosfodiesterasa
 - 8.1.3. Cefalea provocada por monóxido de carbono
 - 8.1.4. Cefalea provocada por alcohol
 - 8.1.4.1. Cefalea inmediata provocada por alcohol
 - 8.1.4.2. Cefalea tardía provocada por alcohol
 - 8.1.5. Cefalea provocada por alimentos y/o aditivos alimentarios
 - 8.1.5.1. Cefalea por glutamato monosódico
 - 8.1.6. Cefalea provocada por cocaína
 - 8.1.7. Cefalea provocada por histamina exógena
 - 8.1.7.1. Cefalea inmediata provocada por histamina exógena
 - 8.1.7.2. Cefalea tardía provocada por histamina exógena
 - 8.1.8. Cefalea provocada por el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (PRGC)
 - 8.1.8.1. Cefalea inmediata provocada por el PRGC
 - 8.1.8.2. Cefalea tardía provocada por el PRGC
 - 8.1.9. Cefalea atribuida a agente agudo vasopresor exógeno
 - 8.1.10. Cefalea atribuida al uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea
 - 8.1.11. Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea
 - 8.1.12. Cefalea atribuida a hormonas exógenas
 - 8.1.13. Cefalea atribuida al uso o exposición a otras sustancias
- 8.2. Cefalea por abuso de medicación sintomática
 - 8.2.1. Cefalea por abuso de ergotamínicos
 - 8.2.2. Cefalea por abuso de triptanes
 - 8.2.3. Cefalea por abuso de analgésicos simples
 - 8.2.3.1. Cefalea por abuso de paracetamol
 - 8.2.3.2. Cefalea por abuso de ácido acetilsalicílico
 - 8.2.3.3. Cefalea por abuso de otros antiinflamatorios no esteroideos (AINE)
 - 8.2.4. Cefalea por abuso de opioides
 - 8.2.5. Cefalea por abuso de analgésicos combinados
 - 8.2.6. Cefalea atribuida a abuso de múltiples tipos de fármacos sin abuso individual de los mismos
 - 8.2.7. Cefalea atribuida a abuso no comprobado de múltiples clases de fármacos
 - 8.2.8. Cefalea atribuida a abuso de otros medicamentos
- 8.3. Cefalea atribuida a supresión de una sustancia
 - 8.3.1. Cefalea atribuida a supresión de cafeína
 - 8.3.2. Cefalea atribuida a supresión de opioides
 - 8.3.3. Cefalea atribuida a supresión de estrógenos
 - 8.3.4. Cefalea atribuida a la supresión del uso crónico de otra sustancia

Clasificado en otro lugar

7.1.2 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales; 7.3.2 Cefalea atribuida a meningitis aséptica (no infecciosa).

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

En caso de que la primera aparición de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con la administración o supresión de una sustancia, la cefalea se clasifica como secundaria a la administración o supresión de dicha sustancia. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III (beta). En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o intensidad) de una cefalea preexistente con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con la administración o supresión de una sustancia, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la cefalea como el diagnóstico de la 8. Cefalea por administración o supresión de una sustancia (o uno de sus subtipos), siempre y cuando existan suficientes evidencias de que la administración o supresión de dicha sustancia pueda ocasionar cefalea.

INTRODUCCIÓN

Los pacientes migrañosos son fisiológicamente y quizá psicológicamente hipersensibles a una gran variedad de estímulos internos y externos. El alcohol, las comidas y sus aditivos, la ingestión de sustancias químicas y de fármacos, así como su supresión, han sido documentados como desencadenantes de episodios de migraña en pacientes susceptibles. La asociación está basada a menudo en datos anecdóticos y en descripciones de reacciones adversas a medicamentos. El hecho que estos estímulos estén asociados con cefaleas no prueba causalidad y no elimina la necesidad de considerar otras etiologías. Dado que estos eventos son comunes y pueden ocurrir habitualmente, la asociación entre una cefalea y la exposición a una sustancia podría ser mera coincidencia. Las cefaleas pueden aparecer al azar. Asimismo, pueden ser un síntoma de una enfermedad sistémica, y los fármacos suministrados para tratarla podrían estar asociados con la cefalea. En ensayos clínicos de episodios agudos de migraña, la cefalea, así como también los síntomas asociados, es

codificada como una reacción adversa al fármaco a pesar de que es un síntoma del trastorno tratado y no el resultado del tratamiento. Algunas patologías pueden predisponer a la cefalea asociada a la exposición a fármacos. Por separado, ni el fármaco ni el trastorno producirían cefaleas.

Los criterios generales para las cefaleas que aquí se enumeran son los siguientes:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Uso o exposición a una sustancia conocida como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante dos de los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la exposición a la sustancia.
 - 2. La cefalea ha mejorado de manera significativa o ha remitido tras la retirada de la sustancia.
 - 3. Las características de la cefalea son las típicas del uso o exposición a la sustancia.
 - 4. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1 CEFALEA ATRIBUIDA AL USO O EXPOSICIÓN A SUSTANCIAS

Descripción

Cefalea ocasionada por el uso o la exposición a una sustancia, de inicio inmediato o en el plazo de horas.

Comentarios

La 8.1 Cefalea atribuida a uso o exposición a sustancias puede estar causada por una sustancia tóxica, como efecto no deseado de un medicamento de uso terapéutico habitual o de estudios experimentales.

Se ha registrado cefalea como efecto adverso con el uso de numerosos fármacos, a menudo como reflejo de la alta incidencia de las cefaleas. Las cefaleas solo se consideran efecto adverso cuando su frecuencia de aparición sea mayor tras la administración de fármacos activos que tras el placebo en ensayos con enmascaramiento controlados comparativos. Los diseños doble ciego pueden también emplearse en la investigación para estudiar la relación entre el efecto del fármaco y la cefalea. En algunos casos, por ejemplo el de sustancias generadoras de óxido nítrico, estos estudios nos han permitido comprender mejor su papel como factor neurotransmisor en los mecanismos de producción involucrados en las cefaleas primarias.

En general, los pacientes con 1. Migraña son mucho más susceptibles de sufrir estas cefaleas que el resto de personas, y lo mismo sucede en los casos de 2. Cefalea tensional o 3.1 Cefalea en racimos. Un número de sustancias tales como las que generan óxido nítrico e histamina provocan cefaleas inmediatas tanto en voluntarios normales como en migrañosos. No obstante, en estos momentos queda claro que los pacientes que sufren cefaleas primarias también pueden presentar cefaleas diferidas una o varias horas después de que la sustancia se haya eliminado en sangre. Es importante conocer los potenciales efectos desencadenantes de cefalea de algunos medicamentos que se emplean en la práctica clínica, con el fin de etiquetar estas sustancias apropiadamente. Algunos agentes que por sí mismos no ocasionarían cefalea, sí podrían causarla al asociarse. Tal es el caso de, por ejemplo, alcohol y disulfiram.

Paradójicamente, la mayoría de cefaleas por ingesta excesiva de alcohol podrían ser un hallazgo positivo, pues contribuyen a reducir el consumo de bebidas alcohólicas.

Las sustancias que causan cefaleas como consecuencia de sus efectos tóxicos, como el monóxido de carbono, no pueden ser investigadas experimentalmente y, por tanto, la relación causal entre la exposición y la cefalea

debe ser demostrada en casos clínicos donde la exposición a la sustancia haya sido accidental o con fines autolíticos.

8.1.1 Cefalea por generadores de óxido nítrico (NO)

Descripción

Cefalea ocasionada inmediatamente o con retraso tras exposición aguda a generadores de óxido nítrico (NO).

Comentarios

La 8.1.1 Cefalea por generadores de óxido nítrico (NO) suele ser pulsátil y de predominio frontotemporal. Todos los generadores de NO (nitrate de amilo, tetranitrato de eritrilo, trinitrate de glicerol [TNG], mono o dinitrate de isosorbida, nitroprusiato de sodio, hexanitrato de manitol, tetranitrato de pentaitrilito) pueden causar cefaleas de este particular subtipo.

El TNG provoca una cefalea inmediata en la mayoría de la población, pero también puede aparecer de manera tardía en migrañosos que cumplan los criterios de diagnóstico de 1.1 Migraña sin aura. En personas con 2.3 Cefalea tensional crónica, el TNG puede provocar cefalea tardía con las características de 2. Cefalea tensional (se desconoce el efecto en los pacientes con 2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente y 2.2 Cefalea tensional episódica frecuente). Estas cefaleas tardías aparecen de media unas 5-6 después de la exposición. Los pacientes con 3. Cefalea en racimos presentan cefalea solo durante los períodos de racimo: el TNG desencadena un episodio de cefalea en racimo entre 1-2 horas después de la administración.

La cefalea es un efecto secundario del uso terapéutico de la nitroglicerina. Con el uso crónico, la tolerancia se produce en el plazo de una semana, y la cefalea causada por TNG desaparece en la mayoría de los pacientes dentro de ese margen. Otros generadores de NO de uso terapéutico también podrían ocasionar cefalea. El mononitrato de isosorbida ha sido el eje de un ensayo con doble ciego comparativo con placebo, y debido a su lenta liberación de óxido nítrico causa una cefalea de mayor duración que la producida por el TNG.

8.1.1.1 Cefalea inmediata por generadores de NO

Otras denominaciones

Cefaleas provocadas por uso de nitroglicerina; cefalea de la dinamita; cefalea del perrito caliente.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido la absorción de un generador de óxido nítrico (NO).
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se produce dentro de la hora siguiente a la absorción del donador de NO.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de la hora siguiente a la liberación del óxido nítrico.
 - 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeorada por ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.1.2 Cefalea tardía por generadores de NO

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea en paciente con cefalea primaria que presente las características del tipo de cefalea habitual y que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido la absorción de un generador de óxido nítrico (NO).
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se produce dentro de las 2-12 siguientes a la exposición al generador de NO, y después de que el NO se ha eliminado de la sangre.
 - 2. La cefalea ha remitido dentro de las 72 horas siguientes a la exposición.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.2 Cefalea provocada por inhibidores de la fosfodiesterasa (FDE)

Descripción

Cefalea causada por administración de un inhibidor de la fosfodiesterasa, que se resuelve de manera espontánea en un período de 72 horas.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha administrado una única dosis de un inhibidor de la fosfodiesterasa (FDE).

- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 5 horas siguientes a la administración del inhibidor de FDE.
 - 2. La cefalea ha remitido dentro de las 72 horas siguientes a su aparición.
 - 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeorada por el ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Las fosfodiesterasas (FDEs) son enzimas que catalizan el AMP-cíclico y el GMP-cíclico. Los inhibidores de la FDE5, sildenafilo y dipiridamol, aumentan los niveles de AMP y GMP-cíclico. La cefalea resultante presenta las características de cefalea tensional, pero en los pacientes migrañosos (a quienes se debería advertir sobre este efecto secundario) presenta las características de 1.1 Migraña sin aura.

8.1.3 Cefalea por monóxido de carbono

Otras denominaciones

Cefalea de los trabajadores de almacén.

Descripción

Cefalea causada por exposición al monóxido de carbono que se resuelve durante las 72 horas siguientes a su eliminación.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea bilateral que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido exposición a monóxido de carbono (CO).
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 12 horas siguientes a la exposición al CO.
 - 2. La intensidad de la cefalea oscila conforme a la severidad de la intoxicación por CO.
 - 3. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la eliminación del CO.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Típicamente, los niveles de carboxihemoglobina del 10-20% ocasionan una cefalea leve sin síntomas gastrointestinales ni neurológicos, los niveles del 20-30% ocasionan una cefalea moderada pulsátil e irritabilidad, y los niveles del 30-40% ocasionan una cefalea severa con náuseas, vómitos y visión borrosa. En niveles superiores al 40%, la cefalea no suele ser un síntoma debido a que ocurre disminución del nivel conciencia.

No existen estudios de calidad acerca de los efectos a largo plazo de la intoxicación por CO en la cefalea, pero sí se disponen de algunas evidencias de cefalea crónica post-intoxicación por CO.

8.1.4 Cefalea por alcohol

Descripción

Cefalea ocasionada inmediatamente o con retraso tras ingesta de alcohol (por lo general en forma de bebidas alcohólicas).

8.1.4.1 Cefalea inmediata por alcohol

Otras denominaciones

Cefalea por cóctel (borrachera).

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha ingerido alcohol.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 3 horas siguientes a la ingesta de alcohol.
 2. La cefalea se resuelve dentro de las 72 horas siguientes al cese de la ingesta de alcohol.
 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes características:
 - a) Bilateral.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeorada por el ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La dosis de alcohol necesaria para provocar 8.1.4.1 Cefalea inmediata por alcohol varía, y puede ser mínima en pacientes con 1. Migraña (que, en

ocasiones, podrían tolerar el alcohol al mismo nivel que los no migrañosos). La 8.1.4.1 Cefalea inmediata por alcohol es mucho menos frecuente que la 8.1.4.2 Cefalea tardía por alcohol.

8.1.4.2 Cefalea tardía por alcohol

Otras denominaciones

Cefalea por ingesta excesiva de alcohol (resaca).

Descripción

Cefalea ocasionada horas después de la ingesta de alcohol (por lo general en forma de bebidas alcohólicas). Se resuelve de manera espontánea tras 72 horas.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha ingerido alcohol.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 5-12 horas siguientes a la ingesta de alcohol.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a su aparición.
 - 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes características:
 - a) Bilateral.
 - b) Carácter pulsátil
 - c) Empeorada por ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La 8.1.4.2 Cefalea tardía por alcohol es uno de los tipos más frecuentes de cefaleas secundarias. No queda claro si otras sustancias desempeñan algún papel, como la nicotina en el humo del tabaco que se inhala junto con la ingesta de alcohol. Si la cefalea tardía es un efecto tóxico o una manifestación de mecanismos similar a la de la 8.1.1.2 Cefalea tardía por generadores de NO, es todavía una cuestión sin resolver.

8.1.5 Cefalea por alimentos y/o aditivos alimentarios

Otras denominaciones

Cefalea alimentaria.

Clasificado en otro lugar

Los episodios de migraña desencadenados por un alimento o aditivo alimentario se clasifican conforme al subtipo correspondiente de 1. Migraña.

Descripción

Cefalea causada por la ingesta de un alimento o aditivo alimentario que contenga una o más sustancias específicas, identificadas o no, a las que el paciente sea sensible.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha ingerido un alimento o aditivo alimentario que contiene una o más sustancias, no necesariamente identificadas, pero sí capaces de ocasionar cefalea en individuos sensibles.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 12 horas siguientes a la ingesta del alimento o aditivo alimentario.
 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la ingesta del alimento o aditivo alimentario.
 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeorada por ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

El glutamato monosódico, que es un causante confirmado de cefalea, cuenta con un subcódigo propio más abajo. Se ha incriminado a la feniletamina, la tiramina y el aspartamo, pero no se han obtenido pruebas concluyentes de su vinculación a la cefalea.

8.1.5.1 Cefalea por glutamato monosódico

Otras denominaciones

Síndrome de restaurante chino.

Clasificado en otro lugar

Los episodios de migraña desencadenados por ingesta de glutamato monosódico se clasifican conforme al subtipo correspondiente de 1. Migraña.

Criterio de diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha ingerido glutamato monosódico.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la ingestión de glutamato monosódico.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la ingestión de glutamato monosódico.
 - 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes cinco características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Asociada a rubefacción facial, presión facial y torácica, sensación de quemazón en cuello, hombros y/o tórax, mareos y molestias abdominales.
 - e) Empeorada por ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La 8.1.5.1 Cefalea por glutamato monosódico suele ser de carácter opresivo/constrictivo o con sensación de quemazón, pero puede ser pulsátil en pacientes con 1. Migraña. Generalmente se manifiesta junto con rubefacción facial, presión facial y torácica, sensación de quemazón en cuello, hombros o tórax, mareos y molestias abdominales.

8.1.6 Cefalea por cocaína

Descripción

Cefalea causada por administración de cocaína por cualquier vía.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha administrado cocaína en cualquier vía.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la administración de cocaína.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la administración de cocaína.

3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeorada por ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Las vías de administración principales son oral ("masticar"), intranasal ("esnifar"), parenteral ("intravenosa") e inhalada (fumar).

8.1.7 Cefalea por histamina exógena

Descripción

Cefalea ocasionada inmediatamente o de forma diferida tras exposición aguda a histamina.

Comentarios

La histamina tiene un efecto similar tanto por administración subcutánea, inhalada o intravenosa. El mecanismo está mediado en primer lugar a través del receptor H1, que es casi completamente bloqueado por la mepiramina.

La histamina provoca una cefalea inmediata en la mayoría de la población, pero también puede aparecer de manera tardía en migrañosos que cumplan los criterios de diagnóstico de la 1.1 Migraña sin aura. En los pacientes con 2. Cefalea tensional, la histamina puede ocasionar una cefalea tardía de tipo tensional. Estas cefaleas tardías aparecen de media unas 5-6 horas después de la exposición. Los pacientes con 3. Cefalea en racimos manifiestan una cefalea tardía con las características de esa cefalea únicamente durante los períodos de racimo, por lo general 1-2 después de la exposición a la sustancia.

8.1.7.1 Cefalea inmediata por histamina exógena

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha administrado histamina.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:

1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la absorción de la histamina.
2. La cefalea se resuelve dentro de la hora siguiente al cese de la absorción de histamina.
3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeorada por el ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.7.2 Cefalea tardía por histamina exógena

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea en paciente con cefalea primaria que presente las características de ese tipo de cefalea y que cumple el criterio C.
- B. Se ha administrado histamina.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 2-12 horas siguientes a la administración de histamina.
 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la administración de histamina.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.8 Cefalea por el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (PRGC)

Descripción

Cefalea ocasionada inmediatamente o con retraso tras exposición aguda al péptido relacionado con el gen de la calcitonina (PRGC).

Comentarios

La administración por vía intravenosa del péptido relacionado con el gen de la calcitonina causa una cefalea inmediata. Puede ocasionar asimismo una cefalea tardía en pacientes migrañosos, de aparición media entre 5-6 después de la exposición, y que cumple los criterios de diagnóstico de 1.1 Migraña sin aura.

El antagonista del péptido relacionado con el gen de la calcitonina, telcagepant, resulta eficaz en el tratamiento agudo de la migraña.

8.1.8.1 Cefalea inmediata por el PRGC

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha administrado el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (PRGC).
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la absorción del PRGC.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de la hora siguiente al cese de la absorción del PRGC.
 - 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeorada por ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.8.2 Cefalea tardía por el PRGC

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea en paciente con cefalea primaria que presente las características de ese tipo de cefalea habitual y que cumple el criterio C.
- B. Se ha administrado el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (PRGC).
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 2-12 horas siguientes a la administración del PRGC.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de las 72 horas siguientes al cese de la administración del PRGC.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.9 Cefalea atribuida a agente vasopresor agudo exógeno

Descripción

Cefalea que se manifiesta durante y ocasionada por un aumento agudo de la presión sanguínea debida a una sustancia exógena.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido un aumento en la presión sanguínea después de la administración de una sustancia exógena.

- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la administración de la sustancia vasopresora.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de las 72 horas siguientes al cese de la administración de la sustancia vasopresora.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.10 Cefalea atribuida al uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea

Descripción

Cefalea que ocurre como efecto adverso agudo después de uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se han tomado una o más dosis de fármacos para indicaciones diferentes del tratamiento de las cefaleas.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla entre minutos y horas después de la ingesta de la medicación.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de las 72 horas siguientes a la ingesta.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Se ha descrito la 8.1.10 Cefalea atribuida al uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea como efecto adverso después de la toma de múltiples fármacos. Los fármacos más implicados son: atropina, digital, disulfiram, hidralazina, imipramina, nicotina, nifedipina y nimodipina.

Las características de la cefalea no están lo suficientemente documentadas, sobre todo en función de cada fármaco, pero en general se trata de una cefalea continua, difusa, con un dolor sordo de intensidad moderada o severa.

8.1.11 Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea

Clasificado en otro lugar

La cefalea que se manifiesta como reacción adversa durante la hormonoterapia se clasifica como 8.1.12 Cefalea atribuida a hormonas exógenas.

La cefalea que se manifiesta como complicación del abuso prolongado de medicación sintomática aguda por parte de pacientes con cefalea se clasifica como 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática o uno de sus subtipos.

Descripción

Cefalea, no necesariamente reversible, que se ocasiona como efecto adverso después de uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que se manifiesta >15 días al mes y que cumple el criterio C.
- B. Uso prolongado de un fármaco para indicaciones diferentes del tratamiento de la cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la medicación.
 2. Uno o más de los siguientes:
 - a) La cefalea empeora de manera significativa después de un aumento de la dosis del fármaco.
 - b) La cefalea mejora de manera significativa o remite después de una reducción en la dosis del fármaco.
 - c) La cefalea remite después de interrumpir el tratamiento con el fármaco.
 3. Se ha demostrado, al menos en algunos pacientes, que el fármaco causa cefalea en tratamientos prolongados.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La dosis y duración de exposición que podrían ocasionar cefalea a largo plazo varían dependiendo del fármaco. El período de resolución también fluctúa, siempre y cuando el efecto sea reversible.

La 8.1.11 Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea puede deberse a un efecto farmacológico directo de la medicación, como vasoconstricción que ocasiona hipertensión arterial maligna, o a un efecto secundario, como una hipertensión endocraneal. Esta última es una complicación reconocida del uso prolongado de esteroides anabolizantes, amiodarona, carbonato de litio, ácido nalidixico, hormonoterapia con hormonas tiroideas, tetraciclina o minociclina.

8.1.12 Cefalea atribuida a hormonas exógenas

Descripción

Cefalea que se manifiesta como reacción adversa durante la administración planificada de hormonas exógenas, por lo general en casos de anticoncepción u hormonoterapia reconstitutiva.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Medicación habitual con una o más hormonas exógenas.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del tratamiento con hormonas
 - 2. Uno o más de los siguientes:
 - a) La cefalea empeora de manera significativa después de un aumento de la dosis hormonal.
 - b) La cefalea mejora de manera significativa o remite después de una reducción en la dosis hormonal.
 - c) La cefalea remite después de interrumpir el tratamiento con hormonas exógenas.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La administración habitual de hormonas, como anovulatorios u hormonoterapia reconstitutiva, puede asociarse al incremento en la frecuencia o a la aparición de una nueva cefalea o migraña. En caso de que la primera aparición de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con el inicio de tratamiento con hormonas exógenas, se sigue la norma general y se clasifica como 8.1.12 Cefalea atribuida a hormonas exógenas. En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o intensidad) de una cefalea preexistente con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con el inicio de un tratamiento con hormonas exógenas, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la cefalea como el diagnóstico de la 8.1.12 Cefalea atribuida a hormonas exógenas.

Si una mujer con 8.1.12 Cefalea atribuida a hormonas exógenas manifiesta asimismo 8.3.3 Cefalea por supresión de estrógenos, se deberían asignar ambos diagnósticos.

8.1.13 Cefalea atribuida al uso o exposición a otras sustancias

Descripción

Cefalea que se manifiesta durante o poco después del uso o la exposición a una sustancia distinta de las descritas con anterioridad, como por ejemplo de herbolario, sustancias animales, orgánicas e inorgánicas indicadas por médicos y no médicos como intento de tratamiento farmacológico, pero que no están licenciadas como medicamentos.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Exposición a una sustancia distinta de las descritas con anterioridad.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 12 horas siguientes a la exposición.
 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la exposición.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 8.1.13 Cefalea atribuida al uso o exposición a otras sustancias comprende la cefalea ocasionada por sustancias de herbolario, sustancias animales, orgánicas o inorgánicas, indicadas por médicos y no médicos como intento de tratamiento farmacológico, pero que no están licenciadas como medicamentos.

Se han descrito casos de cefalea después de la exposición a una serie de sustancias orgánicas e inorgánicas. Estos son las sustancias más frecuentemente implicadas:

- Compuestos inorgánicos: arsénico, borato, bromato, clorato, cobre, yodo, plomo, litio, mercurio, tolazolina, clorhidrato.
- Compuestos orgánicos: anilina, bálsamo, disulfuro carbónico, tetracloruro de carbono, clordecona, EDTA, ácido sulfhídrico, queroseno, alcoholes de cadena larga, metanol, bromuro de metilo, clorometano, yoduro de metilo, naftalina, compuestos organofosforados (paratión, piretro).

Las características de 8.1.13 Cefalea atribuida al uso de o exposición a otras sustancias no están lo suficientemente delimitadas, y casi siempre varían en función del agente. En la mayoría de los casos se trata de una cefalea continua, difusa, con un dolor sordo de intensidad moderada a severa.

8.2 CEFALEA POR ABUSO DE MEDICACIÓN SINTOMÁTICA

Otras denominaciones

Cefalea de rebote; cefalea provocada por fármacos; cefalea por uso inadecuado de medicación.

Clasificado en otro lugar

A los pacientes con una cefalea primaria preexistente que, junto con el abuso de medicación, desarrollen un nuevo tipo de cefalea o un empeoramiento de sus síntomas previos y además cumplan los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática (o a uno de sus subtipos) se les deberían asignar tanto este diagnóstico como el de la cefalea preexistente. Los pacientes que cumplen los criterios tanto para 1.3 Migraña crónica y 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática deberían recibir ambos diagnósticos.

Descripción

Cefalea que aparece 15 o más días al mes como consecuencia del abuso habitual de medicación aguda o sintomática contra la cefalea (durante 10 o más o 15 o más días al mes, según el fármaco) en un período superior a tres meses. Suele, aunque no siempre, remitir al detener el abuso de medicación.

Comentario general

En los criterios enumerados a continuación para los distintos subtipos se ha establecido la pauta de los días específicos de uso de medicación que se consideran abuso en función más bien de la opinión de expertos que de evidencias formales.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que curre 15 o más días al mes en paciente con cefalea preexistente.
- B. Abuso habitual durante más de 3 meses de uno o más fármacos que se pueden administrar como tratamiento agudo y/o sintomático de la cefalea.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. Los pacientes deberían clasificarse conforme a uno o más subtipos de 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática, según los criterios espe-

cíficos de los fármacos de los que hayan abusado. Por ejemplo, un paciente que cumple los criterios de 8.2.2 Cefalea por abuso de triptanes y a los de una de las subformas de 8.2.3 Cefalea por abuso de analgésicos simples debería recibir ambos diagnósticos. Sí ocurre una excepción cuando los pacientes abusan de analgésicos combinados, en cuyo caso se clasificarían en la 8.2.5 Cefalea por abuso de analgésicos combinados, y no según las particularidades de los fármacos que integren la combinación.

Los pacientes que toman varios tipos de fármacos para el tratamiento agudo o sintomático de la cefalea podrían estar haciéndolo de manera que suponga un abuso, incluso cuando no se esté abusando de los fármacos por separado. Estos casos deberían clasificarse conforme a 8.2.6 Cefalea por abuso de varios tipos de fármacos sin abuso individual de los mismos.

Los pacientes cuyo abuso de medicamentos esté confirmado, pero sean incapaces de identificar la cantidad o los nombres concretos de los fármacos, se clasifican conforme a 8.2.7 Cefalea por abuso no comprobado de distintos tipos de fármacos, hasta que se pueda recopilar más información. En prácticamente todos los casos se precisa un seguimiento con diario.

Comentarios

La 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática consiste en una interacción entre un fármaco consumido en exceso y un paciente propenso. Entre aquellos con cefaleas primarias previamente diagnosticadas, la mayoría presentan 1. Migraña o 2. Cefalea tensional (o ambas); tan solo una minoría tienen otros diagnósticos como 3.3 Cefalea crónica en racimos o 4.10 Cefalea diaria persistente *de novo*.

El diagnóstico de 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática es de una enorme importancia en la práctica clínica. Aproximadamente la mitad de los pacientes con cefalea durante 15 o más días al mes durante un período de más de tres meses padecen 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática. Las evidencias revelan que la mayoría de los pacientes con este trastorno mejora con la retirada de la medicación que consume en exceso, así como su respuesta al tratamiento preventivo. Una parte fundamental del manejo de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática consiste en impartir consejos e indicaciones sencillos acerca de sus causas y consecuencias. A menudo no se necesita más que entregar un folleto informativo para evitar o interrumpir el abuso de medicación. La prevención es especialmente importante en pacientes propensos a sufrir cefaleas.

No obstante, el comportamiento de algunos pacientes con 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática es similar al que se observa en otras farmacodependencias, y la puntuación en la Escala de gravedad de la dependencia (Severity of Dependence Scale, SDS) es un factor pronóstico significativo de abuso de mediación en los pacientes con cefalea.

8.2.1 Cefalea por abuso de ergotamínicos

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Consumo habitual de ergotamínicos durante 10 o más días al mes en un período de más de tres meses.

Comentarios

La biodisponibilidad de los ergotamínicos es tan variable que no puede ser definida una dosis mínima.

Un paciente que cumpla los criterios de 8.2.1 Cefalea por abuso de ergotamínicos y que haya consumido o consuma otros fármacos para el tratamiento agudo o sintomático de la cefalea durante más de tres meses debería clasificarse conforme a todos los códigos pertinentes.

8.2.2 Cefalea por abuso de triptanes

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Consumo habitual de uno o más triptanes¹, por cualquier vía, durante 10 o más días al mes en un período de más de 3 meses.

Nota

1. El triptán se especificará entre paréntesis.

Comentarios

El abuso de triptanes puede aumentar la frecuencia de las migrañas hasta la 1.3 Migraña crónica. Las evidencias sugieren que esto ocurre más rápidamente con el abuso de triptanes que con el abuso de ergotamínicos.

Un paciente que cumpla los criterios de 8.2.2 Cefalea por abuso de triptanes, y que haya consumido o consuma otros fármacos para el tratamiento

agudo o sintomático de la cefalea durante más de tres meses debería clasificarse conforme a todos los códigos pertinentes.

8.2.3 Cefalea por abuso de analgésicos simples

Comentario

Un paciente que cumpla los criterios de 8.2.3 Cefalea por abuso de analgésicos simples (o uno de sus subtipos) y que haya consumido o consuma otros fármacos para el tratamiento agudo o sintomático de la cefalea durante más de tres meses debería clasificarse conforme a todos los códigos pertinentes.

8.2.3.1 Cefalea por abuso de paracetamol

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Consumo habitual de paracetamol durante 15 o más días al mes en un período de más de 3 meses.

8.2.3.2 Cefalea por abuso de ácido acetilsalicílico

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Consumo habitual de ácido acetilsalicílico durante 15 o más días al mes en un período de más de 3 meses.

8.2.3.3 Cefalea por abuso de otros antiinflamatorios no esteroideos (AINE)

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Consumo habitual de uno o más AINE¹, salvo ácido acetilsalicílico, durante 15 o más días al mes en un período de más de 3 meses.

Nota

1. El AINE se especificará entre paréntesis.

8.2.4 Cefalea por abuso de opioides

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Consumo habitual de uno o más opioides¹ durante 10 o más días al mes en un período de más de 3 meses.

Nota

1. El opioide se especificará entre paréntesis.

Comentarios

Estudios prospectivos indican que los pacientes con abuso de opioides presentan la tasa de recaída más alta después de la supresión del tratamiento. Un paciente que cumpla los criterios de 8.2.4 Cefalea por abuso de opioides (o uno de sus subtipos) y que haya consumido o consuma otros fármacos para el tratamiento agudo o sintomático de la cefalea durante más de tres meses debería clasificarse conforme a todos los códigos pertinentes.

8.2.5 Cefalea por abuso de analgésicos combinados¹

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Consumo habitual de uno o más analgésicos combinados^{1,2} durante 10 o más días al mes en un período de más de 3 meses.

Notas

1. El término analgésico combinado se emplea específicamente para medicación que combina dos fármacos de dos o más tipos, cada uno de ellos con efecto analgésico o como analgésico secundario.
2. El analgésico combinado se especificará entre paréntesis.

Comentarios

El mercado ofrece una gran variedad de analgésicos combinados. La gente con cefalea tiende a tomarlos con frecuencia, y suelen estar implicados en la cefalea por abuso de medicación. Por ello, la 8.2.5 Cefalea por abuso de analgésicos combinados cuenta con un código propio.

Los analgésicos combinados más consumidos son los comprimidos que combinan analgésicos simples con opioides, butalbital o cafeína.

8.2.6 Cefalea atribuida a abuso de múltiples tipos de fármacos sin abuso individual de los mismos

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Consumo habitual de cualquier combinación de ergotamínicos, triptanes, analgésicos simples, AINE u opioides¹ durante 10 o más días al mes en un período de más de 3 meses sin abuso de un fármaco o grupo farmacológico por sí solo².

Notas

1. El fármaco o grupo farmacológico se especificará entre paréntesis.
2. "Sin abuso de un fármaco o grupo farmacológico" se refiere a que no se ha cumplido el criterio B de ninguna de las subformas específicas 8.2.1-8.2.5.

8.2.7 Cefalea atribuida a abuso no comprobado de múltiples clases de fármacos

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Consumo habitual de cualquier combinación de ergotamínicos, triptanes, analgésicos simples, AINE u opioides durante 10 o más días al mes en un período de más de 3 meses.
 2. No se puede establecer de manera fiable la identidad, cantidad ni el patrón de consumo o abuso de estos fármacos.

Comentario

Son bastante frecuentes los casos de pacientes cuyo abuso de múltiples medicamentos de tratamiento agudo o sintomático de la cefalea está confirmado, pero que son incapaces de identificar con precisión cuándo o cuánto los consumen. Si bien un registro de seguimiento con un diario durante varias semanas podría esclarecer la información, también retrasaría la necesaria interrupción del tratamiento.

8.2.8 Cefalea atribuida a abuso de otros medicamentos

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 Cefalea por abuso de medicación sintomática.
- B. Abuso habitual durante 10 o más días al mes en un período de más de 3 meses de uno o más medicamentos destinados al tratamiento agudo o sintomático de la cefalea, distintos de los descritos con anterioridad¹.

Nota

1. El medicamento se especificará entre paréntesis.

8.3 CEFALEA POR SUPRESIÓN DE UNA SUSTANCIA

Descripción

Cefalea posterior a y ocasionada por la retirada de la exposición a un medicamento u otra sustancia.

8.3.1 Cefalea por supresión de cafeína

Descripción

Cefalea que se manifiesta dentro de las 24 horas siguientes a la interrupción del consumo excesivo habitual de cafeína de 200 mg/día durante más de dos semanas. Se resuelve de manera espontánea durante los siete días siguientes a la ausencia de consumo.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Interrupción o retraso en un consumo de cafeína mayor a 200 mg/día durante más de 2 semanas
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 24 horas siguientes al último consumo de cafeína.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea se alivia dentro de la hora siguiente a la ingesta de 100 mg de cafeína.
 - b) La cefalea se resuelve dentro de los 7 días siguientes a la supresión total de la ingesta de cafeína.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.3.2 Cefalea por supresión de opioides

Descripción

Cefalea que se manifiesta dentro de las 24 horas siguientes a la interrupción del consumo diario de opioides durante más de tres meses. Se resuelve de manera espontánea durante los siete días siguientes a la ausencia de consumo.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Consumo diario de opioides durante más de 3 meses, que es interrumpido.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 24 horas siguientes al último consumo de opioides.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de los 7 días siguientes a la supresión total del consumo de opioides.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.3.3 Cefalea por supresión de estrógenos

Descripción

Cefalea o migraña que se desarrolla dentro de los cinco días siguientes a la interrupción del consumo diario de estrógenos exógenos durante tres semanas o más (por lo general durante el período libre de tratamiento en anticonceptivos orales combinados o después de una tanda de estrogenoterapia restitutiva). Se resuelve de manera espontánea durante los tres días siguientes a la ausencia de consumo.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea o migraña que cumple el criterio C.
- B. Consumo diario de estrógenos durante ≥ 3 o más semanas, que es interrumpido.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea o migraña se desarrolla dentro de los 5 días siguientes al último consumo de estrógenos.
 - 2. La cefalea o migraña se resuelve dentro de los 3 días siguientes a su aparición.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La interrupción de una tanda de estrógenos exógenos (por lo general durante el período libre de tratamiento en anticonceptivos orales combinados o después de una tanda de estrogenoterapia reconstitutiva) puede ocasionar cefalea o migraña.

8.3.4 Cefalea atribuida a supresión tras uso prolongado de otra sustancia

Descripción

Cefalea posterior a y ocasionada por la retirada del consumo crónico o la exposición a un medicamento o sustancia distinto de los descritos con anterioridad.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Consumo diario de una sustancia distinta a las descritas con anterioridad, durante 3 o más meses, que es interrumpido.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en estrecha relación temporal con la privación de la sustancia.
 2. La cefalea se resuelve dentro de los 3 meses siguientes a la supresión total de la sustancia.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Se ha sugerido, si bien sin pruebas concluyentes, que la privación del consumo crónico de las siguientes podría causar cefalea: corticoesteroides, antidepresivos tricíclicos, inhibidores selectivos de recaptación de la serotonina, antiinflamatorios no esteroideos.

BIBLIOGRAFÍA

8.1 CEFALEA ATRIBUIDA A EXPOSICIÓN A SUSTANCIAS

Altura BM, Altura BT, Gebrewold A. Alcohol induced spasm of cerebral blood vessels. *J Mental Sci* 2000;104:972-999.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Nitric oxide-induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000; 123: 1830-1837.

Askmark H, Lundberg PO, Olsson S. Drug related headache. *Headache* 1989; 29:441-444.

Beck HG, Schulze WH, Suter GM. Carbon monoxide-a domestic hazard. *JAMA* 1940; 115:1.

- Birk S, Kruuse C, Petersen KA, Tfelt-Hansen P, Olesen J. The headache-inducing effect of cilostazol in human volunteers. *Cephalalgia* 2006;26:1304-1309.
- Bonnet GF, Nepveux P. Migraine due to tyramine. *Sem Hop* 1971; 47:2441-2445.
- Brewerton TD, Murphy DL, Lesem MD, Brandt HA, Jimerson DC. Headache responses following m-chlorophenylpiperazine in bulimics and controls. *Headache* 1992; 32:217-222.
- Cleophas TJ, Niemeyer MG, vanderWall EE, vanderMeulen J. Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris: beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 1996; 47:679-685.
- Council of Scientific Affairs. Aspartame: review of safety issues. *JAMA* 1985; 254:400-402.
- Cregler LL, Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *NEJM* 1986; 315:1495-1501.
- Dhopesh V, Maany I, Herring C. The relationship of cocaine to headache in polysubstance abusers. *Headache* 1991; 31:17-19.
- Dhuna A, Pascual-Leone A, Belgrade M. Cocaine-related vascular headaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991;54:803-806.
- De Marinis M, Janiri L, Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31: 159-163.
- Ekbohm K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19:487-493.
- el-Mallakh RS. Marijuana and migraine. *Headache* 1987; 27:442-443.
- el-Mallakh RS, Kranzler HR, Kamanitz JR. Headaches and psychoactive substance use. *Headache* 1991; 31:584-587.
- Fanciullacci M, Alessandri M, Figini M, Geppetti P, Michelacci S. Increase in plasma calcitonin gene-related peptide from the extracerebral circulation during nitroglycerin-induced cluster headache attack. *Pain* 1995; 60: 119-123.
- Forbes HS, Cobb S, Fremont-Smith F. Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch Neurol Psychiatr* 1924; 11:164.
- Ghose K, Carrol JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine: similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuropsychobiol* 1984; 12:122-126.
- Gore ME, Salmon PR. Chinese restaurant syndrome: fact or fiction. *Lancet* 1980;318:251-252.
- Hanington E, Harper AM. The role of tyramine in the etiology of migraine and related studies on the cerebral and intracerebral circulations. *Headache* 1968; 8:84-97.
- Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J, Tfelt-Hansen P. Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 1989; 38: 17-24.
- Kenney RA, Tidball CS. Human susceptibility to oral monosodium l-glutamate. *Am J Clin Nutr* 1972; 25:140-146.
- Krabbe AA, Olesen J. Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 1980; 8:253-259.
- Kruuse C, Thomsen LL, Jacobsen TB, Olesen J. The phosphodiesterase 5 inhibitor sildenafil has no effect on cerebral blood flow or blood velocity, but nevertheless induces headache in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2002; 22: 1124-1131.
- Kruuse C, Jacobsen TB, Lassen LH, Thomsen LL, Hasselbalch SG, Dige-Petersen H, Olesen J. Dipyridamole dilates large cerebral arteries concomitant to headache induction in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2000; 20:1372-1379.

- Lassen LH, Thomsen LL, Olesen J. Histamine induces migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of migraine. *Neuroreport* 1995; 6: 1475-1479.
- Leon AS, Hunninghake DB, Bell C, Rassin DK, Tephly TR. Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Int Med* 1989;149:2318-2324.
- Leone M, Attanasio A, Croci D, Filippini G, D'Amico D, Grazi L, Nespolo A, Bussone G. The serotonergic agent m-chlorophenylpiperazine induced migraine attacks: a controlled study. *Neurology* 2000; 55:136-139.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A, Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine : the depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367-371.
- Lipton RB, Kwong CM, Solomon S. Headaches in hospitalized cocaine users. *Headache* 1989;29:225-228.
- Magos AL, Brewster E, Singh R, O'Dowd T, Brincat M, Studd JWW. The effects of norethisterone in postmenopausal women on oestrogen replacement therapy: a model for the premenstrual syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1986; 93: 1290-1296.
- Merrit JE, Williams PB. Vasospasm contributes to monosodium glutamate-induced headache. *Headache* 1990; 30:575-580.
- Murphree AB, Greenberg LA, Carrol RB. Neuropharmacologic effects of substances other than ethanol in alcoholic beverages. *Fed Proc* 1967; 26:1468-1473.
- Nappi RE, Cagnacci A, Granella F, Piccinini F, Polatti F, Facchinetti F. Course of primary headaches during hormone replacement therapy. *Maturitas* 2001; 38: 157-163.
- Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA et al. Aspartame and susceptibility to headache. *NEJM* 1987; 317:1181-1185.
- Seltzer S. Foods and drug combinations, responsible for head and neck pain. *Cephalalgia* 1982; 2:111-124.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M, Bonazzi A. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987; 27:180-185.
- Tarasoff L, Kelly MF. Monosodium L-glutamate: a double-blind study and review. *Food Chem Toxicol* 1993; 31:1019-1035.
- Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK, Olesen J. A Nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994; 1: 71-80.
- Yang WH, Drouin MA, Herbert M, Mao Y, Kursh J. The monosodium glutamate symptom complex: assessment in a double blind, placebo controlled, randomized study. *J Allergy Clin Immunol* 1997; 99:757-762.

8.2 CEFALEA POR ABUSO DE MEDICACIÓN SINTOMÁTICA

- Aaseth K, Grande RB, Šaltyt Bent J, Lundqvist C, Russell MB. 3-years-follow-up of secondary chronic headaches. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15: 186-92.
- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E. Ergotamine abuse: results of ergotamine discontinuation with special reference to the plasma concentrations. *Cephalalgia* 1982; 2:189-195.
- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E, Tokola O. Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache* 1981; 21:240-242.
- Allgulander C. History and current status of sedative-hypnotic drug use and abuse. *Acta Psychiatr Scand* 1986; 73:465-478.

- Andersson PG. Ergotamine headache. *Headache* 1975; 15:118-121.
- Bigal ME, Rapoport AM, Sheftell FD, Tepper SJ, Lipton RB. Transformed migraine and Medication overuse in a tertiary headache centre - clinical characteristics and treatment outcomes. *Cephalalgia* 2004; 24: 483-490.
- De Marinis M, Janiri L, Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31:159-163.
- Diener HC, Dichgans J, Scholz E, Geiselhart S, Gerber WD, Bille A. Analgesic-induced chronic headache: long-term results of withdrawal therapy. *J Neurol* 1989; 236:9-14.
- Evers S, Gralow I, Bauer B, Suhr B, Buchheister A, Husstedt IW, Ringelstein EB. Sumatriptan and ergotamine overuse and drug-induced headache: a clinicoepidemiologic study. *Clin Neuropharmacol* 1999; 22:201-206.
- Fanciullaci M, Alessandri M, Pietrini U, Briccolani-Bandini E, Beatrice S. Long-term ergotamine abuse: effect on adrenergically induced mydriasis. *Clin Pharm Ther* 1992; 51:302-307.
- Fritsche G, Frettlöh J, Hüppe M et al. Prevention of medication overuse in patients with migraine. *Pain* 2010; 151:404-413.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR, Juang KD. Does medication overuse headache represent a behavior of dependence? *Pain* 2005; 119:49-55.
- Gaist D, Hallas J, Sindrup SH, Gram LF. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 1996; 50:161-165.
- Gaist D, Tsiropoulos I, Sindrup SH, Hallas J, Rasmussen BK, Kragstrup J. Inappropriate use of sumatriptan: population based register and interview study. *BMJ* 1998; 316:1352-1353.
- Gossop M, Darke S, Griffiths P, Hando J, Powis B, Hall W, Strang J. The Severity of Dependence Scale (SDS): psychometric properties of the SDS in English and Australian samples of heroin, cocaine and amphetamine users. *Addiction* 1995; 90: 607-614.
- Granella F, Farina S, Malferrari G, Manzoni GC. Drug abuse in chronic headache: a clinicoepidemiologic study. *Cephalalgia* 1987; 7:15-19.
- Grande RB, Aaseth K, Saltyte Bent J, Gulbrandsen P, Russell MB, Lundqvist C. The Severity of Dependence Scale detects people with medication overuse: the Akershus study of chronic headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2009; 80:784-789.
- Grande RB, Aaseth K, Saltyte Bent J, Lundqvist C, Russell MB. Reduction of medication-overuse headache after modified brief intervention. The Akershus study on chronic headache. *Eur J Neurol* 2011; 18: 129-37.
- Hering R, Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991; 337:1442-1443.
- Horton BT, Peters GA. Clinical manifestations of excessive use of ergotamine preparations and management of withdrawal effect: report of 52 cases. *Headache* 1963; 3:214-226.
- Katsarava Z, Fritsche G, Muessig M, Diener HC, Limmroth V. Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs. *Neurology* 2001;57:1694-1698.
- Kaube H, May A, Diener HC, Pfaffenrath V. Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *BMJ* 1994; 308:1573.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, Diener HC. Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and naratriptan. *Lancet* 1999; 353:378.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, Przywara S, Diener HC. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002;59:1011-1014.

- Lucas RN, Falkowski W. Ergotamine and methysergide abuse in patients with migraine. *Br J Psychiatry* 1973; 122:199-203.
- Lundqvist C, Grande RB, Aaseth K, Russell MB. The severity of dependence scale predicts prognosis of medication overuse headache. The Akershus study of chronic headache. *Pain* 2012; 153: 682-686.
- Mathew NT, Kurman R, Perez F. Drug induced refractory headache - clinical features and management. *Headache* 1990; 30:634-638.
- Michultka DM, Blanchard EB, Appelbaum KA, Jaccard J, Dentinger MP. The refractory headache patient--2. High medication consumption (analgesic rebound) headache. *Behav Res Ther* 1989; 27:411-420.
- Nicolodi M, DelBianco PL, Sicuteri F. The way to serotonergic use and abuse in migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 1997;117:79-84.
- Page H. Rebound headache from ergotamine withdrawal. *JAMA* 1981; 246:719.
- Rapoport A, Stang P, Gutterman DL, Cady R, Markley H, Weeks R, Saiers J, Fox AW. Analgesic rebound headache in clinical practice: data from a physician survey. *Headache* 1996; 36:14-19.
- Roswell AR, Neylan C, Wilkinson M. Ergotamine induced headache in migrainous patients. *Headache* 1973; 13:65-67.
- Saper JR. Drug overuse among patients with headache. *Neurol Clin* 1983; 1:465-477.
- Schnider P, Aull S, Baumgartner C et al. Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient withdrawal: five-year followup. *Cephalalgia* 1996; 16:481-485.
- Schnider P, Aull S, Feucht M. Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalalgia* 1994; 14:162-167.
- Seller EM, Busto UE, Kaplan HL, Somer G, Baylon GJ. Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *Clin Pharmacol Ther* 1998; 63:121.
- Tfelt-Hansen P, Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalalgia* 1981; 1:29-32.
- VonKorff M, Galer BS, Stang P. Chronic use of symptomatic headache medications. *Pain* 1995; 62:179-186.
- Walker J, Parisi S, Olive D. Analgesic rebound headache: experience in a community hospital. *Southern Med J* 1993; 86:1202-1205.

8.3 CEFALEA ATRIBUIDA A SUPRESIÓN DE UNA SUSTANCIA

- Abbott PJ. Caffeine: a toxicological overview. *Med J Aust* 1986; 145:518-521.
- Epstein MT, Hockaday JM, Hockaday TDR. Migraine and reproductive hormones through the menstrual cycle. *Lancet* 1975; i:543-548.
- Laska EM, Sunshine A, Mueller F, Elvers WB, Siegel C, Rubin A. Caffeine as an analgesic adjuvant. *JAMA* 1984; 251:1711-1718.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A, Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine : the depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367-371.
- Silverman K, Evans SM, Strain EC, Griffiths RR. Withdrawal syndrome after the double-blind cessation of caffeine consumption. *NEJM* 1992; 327:1109-1114.

- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. I. Duration of exposure required and attempted prophylaxis by premenstrual estrogen administration. *Neurology* 1975; 25: 239-244.
- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. II. Attempted prophylaxis by continuous estradiol administration. *Neurology* 1975; 25: 245-250.
- Somerville BW. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22: 355-365.
- Somerville BW. The role of progesterone in menstrual migraine. *Neurology* 1971; 21: 853-859.
- vanDusseldorp M, Katan MB. Headache caused by caffeine withdrawal among moderate coffee drinkers switched from ordinary to decaffeinated coffee: a 12 week double blind trial. *BMJ* 1990; 300:1558-1559.

9. CEFALEA ATRIBUIDA A INFECCIÓN

- 9.1 Cefalea atribuida a infección intracraneal
 - 9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana
 - 9.1.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana aguda
 - 9.1.1.2 Cefalea crónica atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana
 - 9.1.1.3 Cefalea persistente atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas previas
 - 9.1.2 Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis vírica
 - 9.1.2.1 Cefalea atribuida a meningitis vírica
 - 9.1.2.2 Cefalea atribuida a encefalitis vírica
 - 9.1.3 Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
 - 9.1.3.1 Cefalea aguda atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
 - 9.1.3.2 Cefalea crónica atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
 - 9.1.4 Cefalea atribuida a absceso cerebral
 - 9.1.5 Cefalea atribuida a empiema subdural
- 9.2 Cefalea atribuida a infección sistémica
 - 9.2.1 Cefalea atribuida a infección bacteriana sistémica
 - 9.2.1.1 Cefalea aguda atribuida a infección bacteriana sistémica
 - 9.2.1.2 Cefalea crónica atribuida a infección bacteriana sistémica
 - 9.2.2 Cefalea atribuida a infección vírica sistémica
 - 9.2.2.1 Cefalea aguda atribuida a infección vírica sistémica
 - 9.2.2.2 Cefalea crónica atribuida a infección vírica sistémica
 - 9.2.3 Cefalea atribuida a otra infección sistémica
 - 9.2.3.1 Cefalea aguda atribuida a otra infección sistémica
 - 9.2.3.2 Cefalea crónica atribuida a otra infección sistémica

Clasificado en otro lugar

Las cefaleas por infecciones extracraneales (como infecciones óticas, oculares y sinusales) se clasifican como subtipos de 11. Cefalea o dolor facial atribuida a trastornos craneales, cervicales, oculares, óticos, nasales, sinusales, dentales, bucales o de otras estructuras faciales o cervicales.

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

En caso de que la primera aparición de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con una infección, la cefalea se clasifica como secundaria a

dicha infección. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III (beta). En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o gravedad) de una cefalea preexistente con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con una infección, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la cefalea como el diagnóstico de 9. Cefalea atribuida a infección (o uno de sus subtipos), siempre y cuando existan suficientes pruebas de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

¿Aguda, crónica o persistente?

La 9. Cefalea de origen infeccioso suele ser consecuencia de una infección activa que se resuelve dentro de los tres meses siguientes a la erradicación de la infección. En algunos casos, dependiendo del microbio patógeno, la infección no puede ser tratada con éxito y se mantiene activa. En estos casos, la cefalea podría no desaparecer debido a que la causa continúa presente, y pasados tres meses se consideraría crónica. En otros casos menos frecuentes, la infección remite o es eliminada, pero la cefalea no se resuelve; después de tres meses, la cefalea se considera persistente (conforme al resto de cefaleas secundarias). Del mismo modo se han definido las subformas aguda y crónica de la cefalea por infecciones activas o recientes, en ocasiones en contraste con las subformas persistentes de la cefalea postinfecciosa (ver, por ejemplo, 9.1.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana aguda, 9.1.1.2 Cefalea crónica atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana y 9.1.1.3 Cefalea persistente atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana previas). El objetivo es distinguir y separar dos mecanismos probablemente diferentes y dos planteamientos de manejo distintos.

INTRODUCCIÓN

La cefalea es un acompañante común de las viriasis sistémicas, como la gripe. También es común en las septicemias, si bien es menos frecuente en otras infecciones sistémicas.

En las infecciones intracraneales la cefalea es habitualmente el primer y más frecuente de los síntomas que se presentan. La aparición de un nuevo tipo de cefalea difusa y asociada con síntomas neurológicos focales o alteraciones del estado mental, sensación de malestar general o fiebre debe dirigir la atención del médico hacia una posible infección intracraneal, incluso en ausencia de rigidez cervical. Por desgracia no existen buenos estudios prospectivos de las cefaleas asociadas a infecciones intracraneales y los criterios

de diagnóstico de algunos subtipos de 9.1 Cefalea atribuida a infección intracranial dependen en parte del consenso general (también de expertos en infecciones neurológicas) en caso de falta de pruebas.

Los criterios generales de este capítulo, que se deben respetar lo máximo que sea posible, son los siguientes:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado una infección, o una secuela de una infección, documentada como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la aparición de la infección.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la infección.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora o remisión de la infección.
 3. La cefalea presenta las características típicas de la infección.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

9.1 CEFALEA ATRIBUIDA A INFECCIÓN INTRACRANEAL

Descripción

Cefalea de duración variable, en raros casos persistente, ocasionada por infección intracraneal bacteriana, vírica, micótica o parasitaria o por secuelas de algunas de esas infecciones.

9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana

Descripción

Cefalea de duración variable por meningitis o meningoencefalitis bacteriana. Puede manifestarse en el contexto de síntomas gripales leves. Suele ser aguda y aparecer junto con rigidez cervical, náuseas, fiebre y alteraciones del estado mental y/u otros síntomas y/o signos neurológicos. En la mayoría de casos remite después de que se haya erradicado la infección, pero en raras ocasiones se convierte en persistente.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea de cualquier duración que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado meningitis o meningoencefalitis bacteriana.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en estrecha relación temporal con el inicio de la meningitis o meningoencefalitis bacteriana.
 - 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la meningitis o meningoencefalitis bacteriana.
 - 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la meningitis o meningoencefalitis bacteriana.
 - 4. La cefalea presenta cualquiera de las características siguientes:
 - a) Holocraneal.
 - b) Localizada en la nuca y asociada a rigidez cervical.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La cefalea es el síntoma más común y puede ser el primer síntoma en este tipo de infecciones. Debería sospecharse la presencia de 9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana siempre que la cefalea se manifieste junto con fiebre, alteraciones del estado mental (también con somnolencia), déficits neurológicos focales o crisis epilépticas generalizadas. En el caso de la encefalitis, los déficits asociados comprenden trastornos del

lenguaje o auditivos, diplopía, hipoestesia en algunas partes del cuerpo, debilidad muscular, parálisis parcial de extremidades, alucinaciones, trastornos de la personalidad, facultades mentales disminuidas, pérdida del conocimiento, demencia grave súbita y/o amnesia.

No obstante, en la mayoría de los casos de infección intracraneal es muy complicado discernir la afectación puramente meníngea de la afectación puramente encefálica. Además, esta distinción no conduce a planteamientos diferentes para evaluar o escoger un tratamiento. Por lo tanto, la cefalea por meningitis bacteriana y la cefalea por encefalitis bacteriana se han incluido en el mismo subgrupo de 9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana.

Existe una serie de microorganismos que pueden causar meningitis o encefalitis, como *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* o *Listeria monocytogenes*, entre otros.

La estimulación directa de las terminaciones nerviosas sensitivas localizadas en la meninges producida por la infección bacteriana ocasiona el inicio de la cefalea. Los productos bacterianos (toxinas), mediadores de inflamación como bradiquininas, prostaglandinas y citocinas, así como otros agentes liberados por la inflamación, no solo son causa directa del dolor sino que producen sensibilización al dolor y liberación de neuropéptidos. En el caso de la encefalitis, el aumento de la presión intracraneal podría asimismo desempeñar un papel en la aparición de la cefalea.

En la mayoría de los casos, la cefalea remite una vez se ha resuelto la infección. Sin embargo, la infección puede continuar activa durante meses, dando lugar a una cefalea crónica. En una minoría de casos la cefalea persiste durante más de tres meses después de la resolución de la infección causal. Se describen a continuación, por tanto, tres subformas distintas de 9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana, puesto que la fisiopatología y el tratamiento serán diferentes según la infección se haya erradicado completamente o continúe activa.

9.1.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana aguda

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana y el criterio C.
- B. La meningitis o meningoencefalitis bacteriana continúa activa o acaba de resolverse.
- C. Presencia de cefalea durante menos de tres meses.

9.1.1.2 Cefalea crónica atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana y el criterio C.
- B. La meningitis o meningoencefalitis bacteriana continúa activa o se ha resuelto dentro de los últimos 3 meses
- C. Presencia de cefalea durante más de 3 meses.

9.1.1.3 Cefalea persistente por meningitis o meningoencefalitis bacterianas previas

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que respondía previamente a los criterios de la 9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana y al criterio C
- B. La meningitis o meningoencefalitis bacteriana se ha resuelto
- C. La cefalea persiste durante más de 3 meses después de la resolución de la meningitis o la meningoencefalitis bacteriana
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

9.1.2 Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis vírica

Descripción

Cefalea causada por meningitis o encefalitis vírica, que típicamente presenta rigidez cervical y fiebre, y que en ocasiones se asocia, dependiendo del grado de infección, a síntomas o signos neurológicos, entre los que se incluyen alteraciones del estado mental.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado meningitis o encefalitis vírica.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en estrecha relación temporal con el inicio de la meningitis o encefalitis vírica.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la meningitis o encefalitis vírica.
 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la meningitis o encefalitis vírica.

4. La cefalea presenta una o ambas de las características siguientes:
 - a) Holocraneal.
 - b) Localizada en la nuca y asociada a rigidez cervical.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Debería sospecharse la presencia de 9.1.2 Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis vírica siempre que la cefalea se manifieste junto con fiebre, rigidez cervical, fotofobia, náuseas o vómitos.

Los enterovirus suponen la mayoría de los casos de 9.1.2 Cefalea por meningitis o encefalitis vírica, con responsables como herpes simple, adenovirus o parotiditis, entre otros. La reacción en cadena de la polimerasa (RCP) en LCR proporciona el diagnóstico específico en la mayoría de los casos. Una RCP en LCR positiva para el virus del herpes simple (VHS), de tipo 1 o 2, y para la serología de ADN de VHS1 y VHS2 presuponen el diagnóstico de encefalitis por herpes simple. En algunos casos, la RCP en LCR da positivo para los tipos 6 o 7 del virus del herpes humano (VHV). Se ha demostrado que el límite inferior de detección de la RCP se reduce más de la mitad si la prueba se lleva a cabo una semana después del inicio de los síntomas, pudiendo ofrecer falsos negativos. Cuando el resultado de la RCP después de una semana es negativo, el diagnóstico puede establecerse conforme a un cociente anormal de LCR/anticuerpos en sangre.

Tal y como sucede con la 9.1.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana aguda, puede resultar complicado discernir la afectación puramente meníngea de la afectación puramente encefálica. Es importante, sin embargo, establecer y mantener esta distinción, pues los diagnósticos de ambas patologías difieren y el pronóstico de la afectación encefálica es peor. Por ello se otorgan criterios diferentes para 9.1.2.1 Cefalea atribuida a meningitis vírica y 9.1.2.2 Cefalea atribuida a encefalitis vírica.

Al contrario que con la 9.1.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacteriana aguda, no se ha registrado ninguna subforma postinfecciosa persistente de 9.1.2 Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis vírica, de modo que no se ha contemplado incluirla en la clasificación.

9.1.2.1 Cefalea atribuida a meningitis vírica

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.2 Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis vírica.
- B. Las pruebas de neuroimagen muestran realce de las leptomeninges.

9.1.2.2 Cefalea atribuida a encefalitis vírica

Crterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.2 Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis vírica.
- B. Uno o ambos de los siguientes:
 - 1. Las pruebas de neuroimagen muestran edema cerebral difuso.
 - 2. Al menos uno de los siguientes:
 - a) Alteraciones del estado mental.
 - b) Déficits neurológicos focales.
 - c) Crisis epilépticas.

Comentario

Debería sospecharse la presencia de 9.1.2.2. Cefalea atribuida a encefalitis vírica siempre que la cefalea se manifieste junto con alteraciones del estado mental (también disminución del nivel de conciencia), déficits neurológicos focales o crisis epilépticas. El dolor suele ser difuso, centrado en las regiones frontal o retroorbitaria, intenso o muy intenso, de carácter pulsátil u opresivo. Otros déficits neurológicos asociados son trastornos del lenguaje o auditivos, diplopía, hipoestesia en algunas partes del cuerpo, debilidad muscular, parálisis parcial de extremidades, ataxia, alucinaciones, trastornos de la personalidad, pérdida del conocimiento y/o amnesia.

9.1.3 Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal

Descripción

Cefalea de duración variable por micosis u otra parasitosis intracraneal. Suele manifestarse en el contexto de inmunodepresión congénita o adquirida. En la mayoría de casos se revuelve una vez se ha erradicado la infección, si bien podría volverse persistente en contadas ocasiones.

Crterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado micosis u otra parasitosis intracraneal.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en estrecha relación temporal con el inicio de la micosis u otra parasitosis intracraneal.
 - 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la micosis u otra parasitosis intracraneal.

3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la micosis u otra parasitosis intracraneal.
 4. La cefalea se manifiesta de manera gradual¹ y presenta una o ambas de las siguientes características:
 - a) Holocraneal.
 - b) Localizada en la nuca y asociada a rigidez cervical.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. La sintomatología clínica tiende a desarrollarse durante semanas, de manera paralela al nivel de inmunodepresión.

Comentarios

Debería sospecharse la presencia de 9.1.3 Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal siempre que la cefalea se manifieste junto con fiebre, alteraciones del estado mental (también disminución del nivel de conciencia) y/o déficits neurológicos focales múltiples de intensidad creciente, y el diagnóstico de neuroimagen muestre realce de las leptomeninges o edema cerebral difuso.

El diagnóstico precoz resulta mejor con la ayuda de TAC o RMN. Además del cultivo del LCR e investigación de RCP en LCR, también se pueden realizar otras pruebas sanguíneas y de LCR. Estas pruebas comprenden la detección directa (detección citológica, visualización microscópica, cultivo e identificación de elementos micóticos en las muestras biológicas) e indirecta del patógeno (identificación de un antígeno u otro elemento de la cápsula). En el caso de la aspergilosis, el antígeno galactomanano puede detectarse en los líquidos biológicos (suero, lavado broncoalveolar o LCR). En otras micosis sistémicas, el suero 1,3- β -D-glucano podría facilitar el diagnóstico. La tinción con tinta china colorea la cápsula criptocócica.

Cabe resaltar que las micosis u otras parasitosis meníngeas o encefálicas se manifiestan casi exclusivamente en pacientes inmunodeprimidos o en ancianos. En concreto, los grupos de riesgo serían los siguientes:

- 1) Individuos con neutropenia significativa (<500 neutrófilos/ mm^3) detectada en relación temporal con la infección.
- 2) Individuos que han recibido autotrasplantes de células madre hematopoyéticas.
- 3) Individuos que sigan un tratamiento esteroideo crónico (prednisona 0,3 mg/kg/día o equivalente durante más de tres semanas).

- 4) Individuos que siguen o han seguido (en los últimos 90 días) un tratamiento con fármacos inmunodepresores (ciclosporina, anti-TNF, anticuerpos monoclonales, análogos de nucleósidos).
- 5) Individuos con inmunodeficiencia hereditaria grave.

Una subforma postinfecciosa persistente de 9.1.3 Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal no está respaldado por evidencia suficiente; solo aparece en el Apéndice como A9.1.3.3 Cefalea persistente atribuida a micosis intracraneal u otra parasitosis previa.

9.1.3.1 Cefalea aguda atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.3 Cefalea atribuida a micosis y otra parasitosis intracraneal y el criterio C.
- B. La micosis o parasitosis intracraneal continúa activa o acaba de resolverse.
- C. Presencia de cefalea durante menos de 3 meses.

9.1.3.2 Cefalea crónica atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.3 Cefalea atribuida a micosis y otra parasitosis intracraneal y al criterio B.
- B. La micosis o parasitosis intracraneal continúa activa o se ha resuelto dentro de los últimos 3 meses.
- C. Presencia de cefalea durante más de 3 meses.

9.1.4 Cefalea atribuida a absceso cerebral

Descripción

Cefalea ocasionada por absceso cerebral, que suele manifestarse junto con fiebre, déficits neurológicos focales y/o alteraciones del estado mental (incluyendo disminución del nivel de conciencia).

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de un absceso cerebral.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el absceso, o condujo a su descubrimiento.

2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el deterioro del absceso, demostrado con cualquiera de los siguientes:
 - a) Empeoramiento de otros síntomas y/o signos clínicos derivados del absceso.
 - b) Evidencia de crecimiento del absceso.
 - c) Evidencia de rotura del absceso.
 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora del absceso.
 4. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Aumento gradual de la intensidad, durante varias horas o días, de moderada a severa.
 - b) Empeorada por esfuerzo u otras maniobras de Valsalva.
 - c) Acompañada por náuseas.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Los organismos que causan absceso cerebral con mayor frecuencia comprenden al estreptococo, estafilococo áureo y los géneros bacteroides y enterobacter. Recientemente se han descrito abscesos cerebrales también relacionados con la aspergilosis y la blastomicosis.

Los factores de predisposición incluyen infecciones sinusales, óticas, mandibulares, dentales o pulmonares.

Los mecanismos que causan 9.1.4 Cefalea atribuida a absceso cerebral son la compresión directa y la irritación de las estructuras meníngeas o arteriales.

9.1.5 Cefalea atribuida a empiema subdural

Descripción

Cefalea ocasionada por empiema subdural, que generalmente se manifiesta junto con fiebre y síntomas o signos clínicos de irritación meníngea y un aumento de la presión intracraneal.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de un empiema subdural.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:

1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el empiema, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el deterioro del empiema, demostrado con cualquiera de los siguientes:
 - a) Empeoramiento de otros síntomas y/o signos clínicos derivados del empiema.
 - b) Evidencia de crecimiento del empiema.
 - c) Evidencia de rotura del empiema.
 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del empiema.
 4. La cefalea presenta una o ambas de las características siguientes:
 - a) Localización unilateral, o de mayor intensidad en uno de los lados.
 - b) Asociada a dolorimiento craneal con la palpación.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El empiema subdural a menudo es secundario a sinusitis u otitis media. También puede ser una complicación de la meningitis.

La 9.1.5 Cefalea atribuida a empiema subdural está causada por irritación meníngea, aumento de la presión intracraneal o fiebre.

9.2 CEFALEA ATRIBUIDA A INFECCIÓN SISTÉMICA

Clasificado en otro lugar

La cefalea atribuida a meningitis o encefalitis que se manifieste junto con una infección sistémica debería ser clasificada como 9.1 Cefalea atribuida a infección intracraneal.

Descripción

Cefalea de duración variable por infección sistémica, que por lo general se manifiesta junto con otros síntomas o signos clínicos de la infección.

Comentarios

La cefalea en infecciones sistémicas suele ser un síntoma relativamente inespecífico que no ayuda al diagnóstico. Estas patologías están mayoritariamente dominadas por la fiebre, el malestar general y otros síntomas sistémicos. No obstante, algunas infecciones, sobre todo la gripe, pueden manifestar cefalea como síntoma destacado junto con la fiebre u otros

síntomas. En caso de que una infección sistémica se manifieste junto con meningitis o meningoencefalitis, cualquier cefalea derivada de la infección deberá clasificarse conforme al trastorno pertinente como subtipo de la 9.1 Cefalea atribuida a infección intracraneal.

En las enfermedades infecciosas, la cefalea suele coexistir con fiebre y puede depender de ella, pero también puede manifestarse en ausencia de fiebre. La naturaleza exacta de estos mecanismos todavía precisa más investigaciones. Entretanto, la enorme desigualdad en la tendencia a causar cefalea indica que las infecciones sistémicas no tienen este efecto simplemente a través de la fiebre ni los pirógenos exógenos o endógenos. Los mecanismos causantes de cefalea engloban los efectos directos de los propios microorganismos. Suelen involucrarse varias células (microglía activada y macrófagos, astrocitos activados, barrera hematoencefálica y células endoteliales) junto con diversos mediadores inflamatorios (citocinas, glutamato, y sistemas COX-2/PGE2, NO-iNOS y de especies reactivas del oxígeno).

9.2.1 Cefalea atribuida a infección bacteriana sistémica

Descripción

Cefalea ocasionada por y que se manifiesta en asociación con otros síntomas y signos clínicos de infección bacteriana sistémica, en ausencia de meningitis o meningoencefalitis.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea de cualquier duración que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Se ha diagnosticado infección bacteriana sistémica.
 2. No se ha demostrado afectación meníngea ni meningoencefálica.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la infección bacteriana sistémica.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la infección bacteriana sistémica.
 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la infección bacteriana sistémica.
 4. La cefalea presenta una o ambas de las características siguientes:
 - a) Dolor difuso.
 - b) Intensidad moderada o severa.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

9.2.1.1 Cefalea aguda atribuida a infección bacteriana sistémica

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.1 Cefalea atribuida a infección bacteriana sistémica y el criterio C.
- B. La infección bacteriana sistémica continúa activa o acaba de resolverse.
- C. Presencia de cefalea durante menos de 3 meses.

9.2.1.2 Cefalea crónica atribuida a infección bacteriana sistémica

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.1 Cefalea por infección bacteriana sistémica y el criterio C.
- B. La infección bacteriana sistémica continúa activa o se ha resuelto dentro de los últimos 3 meses.
- C. Presencia de cefalea durante más de 3 meses.

9.2.2 Cefalea atribuida a infección vírica sistémica

Descripción

Cefalea ocasionada por y que se manifiesta en asociación con otros síntomas y signos clínicos de infección vírica sistémica, en ausencia de meningitis o meningoencefalitis.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea de cualquier duración que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se ha diagnosticado infección vírica sistémica.
 - 2. No se ha demostrado afectación meníngea ni encefálica.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea desarrolla en relación temporal con el inicio de la infección vírica sistémica.
 - 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la infección vírica sistémica.
 - 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora o remisión de la infección vírica sistémica.
 - 4. La cefalea presenta una o ambas de las características siguientes:
 - a) Dolor difuso;
 - b) Intensidad moderada o severa.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

9.2.2.1 Cefalea aguda atribuida a infección vírica sistémica

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.2 Cefalea atribuida a infección vírica sistémica y el criterio C.
- B. La infección vírica sistémica continúa activa o acaba de resolverse.
- C. Presencia de cefalea durante menos de 3 meses.

9.2.2.2 Cefalea crónica atribuida a infección vírica sistémica

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.2 Cefalea por infección vírica sistémica y al criterio C.
- B. La infección vírica sistémica continúa activa o se ha resuelto dentro de los últimos 3 meses.
- C. Presencia de cefalea durante más de 3 meses.

9.2.3 Cefalea atribuida a otras infecciones sistémicas

Descripción

Cefalea ocasionada por y que se manifiesta en asociación con otros síntomas y signos clínicos de micosis sistémica o infección por protozoos u otras parasitosis, en ausencia de meningitis o meningoencefalitis.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Se ha diagnosticado micosis sistémica o infección por protozoos u otras parasitosis.
 2. No se ha demostrado afectación meníngea ni meningoencefálica.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la infección sistémica o infestación.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la infección sistémica o infestación.
 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora de la infección sistémica o infestación.
 4. La cefalea presenta una o más de las características siguientes
 - a) Dolor difuso.

- b) Intensidad moderada o severa.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Se trata de un grupo heterogéneo y mal definido de infecciones sistémicas, que se manifiesta especialmente en pacientes inmunodeprimidos o en determinadas zonas geográficas. Los hongos que suelen implicarse son los hongos patógenos (*Cryptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum* y *Coccidioides immitis*) y los hongos oportunistas (géneros *Candida* y *Aspergillus*, entre otros). Entre los protozoos, las infecciones por *Pneumocystis jirovecii* y *Toxoplasma gondii* pueden asociarse a cefalea. También se han registrado casos de cefalea en el nematodo *Strongyloides stercoralis*.

9.2.3.1 Cefalea aguda atribuida a otras infecciones sistémicas

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.3 Cefalea atribuida a otras infecciones sistémicas y el criterio C.
- B. La infección sistémica continúa activa o acaba de resolverse.
- C. Presencia de cefalea durante menos de 3 meses.

9.2.3.2 Cefalea crónica por otras infecciones sistémicas

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.3 Cefalea por otras infecciones sistémicas y al criterio C.
- B. La infección sistémica continúa activa o se ha resuelto dentro de los últimos 3 meses.
- C. Presencia de cefalea durante más de 3 meses.

BIBLIOGRAFÍA

9.1.1 CEFALEA ATRIBUIDA A MENINGITIS O MENINGOENCEFALITIS BACTERIANA

Bohr V, Hansen B, Kjersén H, Rasmussen N, Johnsen N, Kristensen HS, Jessen O. Sequelae from bacterial meningitis and their relation to the clinical condition during acute illness, based on 667 questionnaire returns. Part II of a three part series. *J Infect* 1983;7(2):102-110.

Brooks RG, Licita CM, Peacock MG. Encephalitis caused by *Coxiella burnetii*. *Ann Neurol* 1986;20:91-93.

Drexler ED. Severe headache: when to worry, what to do. *Postgrad Med* 1990;87:164-170, 173-180.

- Francke E. The many causes of meningitis. *Postgrad Med* 1987;82:175-178, 181-183, 187-188.
- Gedde-Dahl TW, Lettenstrom GS, Bovre K. Coverage for meningococcal disease in the Norwegian morbidity and mortality statistics. *NIPH Ann* 1980;3:31-35.
- Helbok R, Broessner G, Pfausler B, Schmutzhard E. Chronic meningitis. *J Neurol* 2009;256:168-175.
- Jones HR, Siekert RG. Neurological manifestation of infective endocarditis. *Brain* 1989;112:1295-1315.
- Pachner AR, Steere AC. Neurological findings of Lyme disease. *Yale Biol Med* 1984;57:481-483.
- Pachner AR, Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease: meningitis, cranial neuritis, and radiculoneuritis. *Neurology* 1985;35:47-53.
- Tonjum T, Nilsson F, Bruun JH, Hanebeg B. The early phase of meningococcal disease. *NIPH Ann* 1983;6:175-181.
- van de Beek D, de Gans J, Spanjaard L, Weisfelt M, Reitsma JB, Vermeulen M. Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial meningitis. *NEJM* 2004;351(18):1849-1859.
- Zhang SR, Zhang YS, Zhao XD. Tuberculous meningitis with hydrocephalus: a clinical and CT study. *Chung Hua Nei Ko Tsa Chih* 1989;28:202-204.

9.1.2 CEFALEA ATRIBUIDA A MENINGITIS O ENCEFALITIS VÍRICA

- Ambrose HE, Granerod J, Clewley JP, Davies NW, Keir G, Cunningham R, Zuckerman M, Mutton KJ, Ward KN, Ijaz S, Crowcroft NS, Brown DW. UK Aetiology of Encephalitis Study Group. Diagnostic strategy used to establish etiologies of encephalitis in a prospective cohort of patients in England. *J Clin Microbiol* 2011;49:3576-3583.
- Davis LE, McLaren LC. Relapsing herpes simplex encephalitis following antiviral therapy. *Ann Neurol* 1983;13:192-195.
- Denes E, Labach C, Durox H, Adoukonou T, Weinbreck P, Magy L, Ranger-Rogez S. Intrathecal synthesis of specific antibodies as a marker of herpes simplex encephalitis in patients with negative PCR. *Swiss Med Wkly* 2010;140:w13107.
- Desmond RA, Accortt NA, Talley L, Villano SA, Soong S-J, Whitley RJ. Enteroviral meningitis: natural history and outcome of pleconaril therapy. *Antimicrobial Agents and Chemotherapy* 2006; 50:2409-2414.
- Domachowski JB, Cunningham CK, Cummings DL, Crosley CJ, Hannan WP, Weiner LB. Acute manifestations and neurologic sequelae of Epstein-Barr virus encephalitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 1996;15:871-875.
- Domingues RB, Kuster GW, Onuki de Castro FL, Souza VA, Levi JE, Pannuti CS. Headache features in patients with dengue virus infection. *Cephalalgia* 2006; 26: 879-882.
- Farazmand P, Woolley PD, Kinghorn GR. Mollaret's meningitis and herpes simplex virus type 2 infections. *Int J STD AIDS*. 2011;22:306-307.
- Kennedy PG. Retrospective analysis of 46 cases of simplex encephalitis seen in Glasgow between 1962 and 1985. *OJM* 1988;86:533-540.
- Kennedy PG, Adams IH, Graham DI, Clements GB. A clinico-pathological study of herpes simplex encephalitis. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1998;14:395-415.
- Mutton K, Guiver M. Laboratory techniques for human viral encephalitis diagnosis. *Infect Disord Drug Targets* 2011;11(3):206-234.

- Poneprasert B. Japanese encephalitis in children in northern Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public health* 1989;20:599-603.
- Poulikakos PJ, Sergi EE, Margaritis AS, Kioumourtzis AG, Kanellouopoulos GD, Mallios PK, Dimitrakis DJ, Poulikakos DJ, Aspiotis AA, Deliousis AD, Flevaris CP, Zacharof AK. A case of recurrent benign lymphocytic (Mollaret's) meningitis and review of the literature. *J Infect Public Health* 2010; 3: 192-195.
- Saged JI, Weinstein Mo, Miller DC. Chronic encephalitis possibly due to herpes simplex virus: two cases. *Neurology* 1985;35:1470-1472.
- Sauerbrei A, Wutzler P. Laboratory diagnosis of central nervous system infections caused by herpesviruses. *J Clin Virol* 2002; 25 Suppl 1: S45-S51.
- Singer JI, Maur PR, Riley JP, Smith PB. Management of central nervous system infections during an epidemic of enteroviral aseptic meningitis. *J Pediatr* 1980;96:559-563.
- Takeuchi S, Takasato Y, Masaoka H, Hayakawa T, Otani N, Yoshino Y, Yatsushige H, Sugawara T. Hemorrhagic encephalitis associated with Epstein-Barr virus infection. *J Clin Neurosci* 2010;17:153-154.

9.1.3 CEFALEA ATRIBUIDA A MICOSIS U OTRA PARASITOSIS INTRACRANEAL

- Cochius JI, Burns RJ, Willoughby JO. CNS cryptococcosis: unusual aspects. *Clin Exp Neurol* 1989;26:183-191.
- Contini C. Clinical and diagnostic management of toxoplasmosis in the immunocompromised patient. *Parassitologia* 2008;50:45-50.
- Drake KW, Adam RD. Coccidioidal meningitis and brain abscesses: analysis of 71 cases at a referral center. *Neurology* 2009;73:1780-1786.
- Onishi A, Sugiyama D, Kogata Y, Saegusa J, Sugimoto T, Kawano S, Morinobu A, Nishimura K, Kumagai S. Diagnostic accuracy of serum 1,3- β -D-glucan for pneumocystis jiroveci pneumonia, invasive candidiasis, and invasive aspergillosis: systematic review and meta-analysis. *J Clin Microbiol* 2012; 50: 7-15.
- Patil SA, Katayani S, Arvind N. Significance of antibody detection in the diagnosis of cryptococcal meningitis. *J Immunoassay Immunochem* 2012; 33: 140-148.
- Prandota J. Recurrent headache as the main symptom of acquired cerebral toxoplasmosis in nonhuman immunodeficiency virus-infected subjects with no lymphadenopathy: the parasite may be responsible for the neurogenic inflammation postulated as a cause of different types of headaches. *Am J Ther* 2007;14:63-105.
- Singh RR, Chaudhary SK, Bhatta NK, Khanal B, Shah D. Clinical and etiological profile of acute febrile encephalopathy in eastern Nepal. *Indian J Pediatr* 2009;76:1109-1111.

9.1.4 CEFALEA ATRIBUIDA A ABSCESO CEREBRAL

- Chalstrey S, Pfeleiderer AG, Moffat DA. Persisting incidence and mortality of sinogenic cerebral abscess: a continuing reflection of late clinical diagnosis. *J R Soc Med* 1991;84:193-195.
- Chun CH, Johnson JD, Hofstetter M, Raff MJ. Brain abscess: a study of 45 consecutive cases. *Medicine* 1986;65:415-431.
- Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN, Haws FB. Brain abscess: recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985;78:704-707.

- Kulay A, Ozatik N, Topucu I. Orogenic intracranial abscesses. *Acta Neurochir (Wien)* 1990;107:140-146.
- Seven H, Coskun BU, Calis AB, Sayin I, Turgut S. Intracranial abscesses associated with chronic suppurative otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262: 847-851.
- Yen PT, Chan ST, Huang TS. Brain abscess: with special reference to otolaryngologic sources of infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113:15-22.

9.1.5 CEFALEA ATRIBUIDA A EMPIEMA SUBDURAL

- Hodges J, Anslow P, Gillet G. Subdural empyema: continuing diagnostic problems in the CT scan era. *QJM* 1986;59:387-393.
- Leotta N, Chaseling R, Duncan G, Isaacs D. Intracranial suppuration. *J. Paediatr. Child Health* 2005; 41: 508-512.
- Mdntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ, McCormack JG. Subdural and epidural empyema: diagnostic and therapeutic problems. *Med J Aust* 1991;154:653-657.
- Sellik JA. Epidural abscess and subdural empyema. *J Am Osteopath Assoc* 1989;89:806-810.

9.2 CEFALEA ATRIBUIDA A INFECCIÓN SISTÉMICA

- Arredondo M, Hackett J, de Bethencourt FR, Trevi A, Escudero D, Collado A, Qiu X, Swanson P, Soriano V, de Mendoza C. Prevalence of XMRV infection in different risk populations in Spain. *AIDS Res Hum Retroviruses* 2012; 28: 1089-1094.
- Capelli E, Zola R, Lorusso L, Venturini L, Sardi F, Ricevuti G. Chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis: an update. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2010;23(4):981-989.
- De Marinis M, Welch KM. Headache associated with non-cephalic infections: classification and mechanisms. *Cephalalgia* 1992;12:197-201.
- Hou CC, Lin H, Chang CP, Huang WT, Lin MT. Oxidative stress and pyrogenic fever pathogenesis. *Eur J Pharmacol* 2011;667(1-3):6-12.

10. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE LA HOMEOSTASIS

10.1. Cefalea atribuida a hipoxia o hipercapnia

10.1.1. Cefalea de las grandes alturas

10.1.2. Cefalea atribuida a vuelos en avión

10.1.3. Cefalea por inmersión

10.1.4. Cefalea por apnea del sueño

10.2 Cefalea por diálisis

10.3 Cefalea atribuida a hipertensión arterial

10.3.1. Cefalea atribuida a feocromocitoma

10.3.2. Cefalea atribuida a crisis hipertensiva sin encefalopatía hipertensiva

10.3.3. Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva

10.3.4. Cefalea atribuida a preeclampsia o eclampsia

10.3.5. Cefalea atribuida a disreflexia autonómica

10.4 Cefalea atribuida a hipotiroidismo

10.5 Cefalea atribuida a ayuno

10.6 Cefalea cardíaca

10.7 Cefalea atribuida a otro trastorno de homeostasis

Clasificado en otro lugar

7.1.2 Cefalea por hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales.

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

En caso de que la primera aparición de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con un trastorno de la homeostasis, la cefalea se clasifica como secundaria a dicho trastorno. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III (beta). En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o gravedad) de una cefalea preexistente con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con un trastorno de la homeostasis, se deberían asignar tanto el

diagnóstico inicial de la cefalea como el diagnóstico de la 10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis (o uno de sus subtipos), siempre y cuando existan suficientes evidencias de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

INTRODUCCIÓN

Los mecanismos causantes de la 10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis son diversos. No obstante, cabe la posibilidad de establecer unos criterios de diagnóstico generales, que se cumplen en la mayoría de los casos:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno de la homeostasis documentado como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno de la homeostasis.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el trastorno de la homeostasis.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa después de la resolución del trastorno de la homeostasis.
 3. La cefalea presenta las características típicas de trastorno de la homeostasis.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

10.1 CEFALEA ATRIBUIDA A HIPOXIA O HIPERCAPNIA

Descripción

Cefalea ocasionada por hipoxia o hipercapnia que se manifiesta derivada a la exposición a uno o ambos.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido exposición a condiciones de hipoxia y/o hipercapnia.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos uno de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la exposición.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con la exposición a la hipoxia o a la hipercapnia.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora de la hipoxia o la hipercapnia.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

10.1.1 Cefalea de las grandes alturas

Descripción

Cefalea, generalmente bilateral y agravada con esfuerzo, ocasionada por un ascenso a una altitud superior a 2500 metros. La cefalea se resuelve dentro de las 24 horas siguientes al descenso.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido un ascenso a más de 2500 m de altitud.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el ascenso continuado.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el ascenso continuado.
 - b) La cefalea se ha resuelto dentro de las 24 horas siguientes al descenso a una altitud inferior a 2500 m.
 - 3. Cefalea que presenta al menos dos de las siguientes tres características:
 - a) Localización bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.

- c) Agravada con ejercicio, movimiento, esfuerzo, tos y/o flexión del tronco.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 10.1.1 Cefalea de las grandes alturas es una complicación frecuente de las ascensiones a gran altitud, donde se presenta en más del 30% de los casos. Los factores de riesgo comprenden antecedentes de 1. Migraña, bajo nivel de saturación arterial de oxígeno, alto grado de esfuerzo percibido e ingesta de líquidos inferior a dos litros en 24 horas.

Muchas de estas cefaleas responden a la toma de analgésicos simples como paracetamol (acetaminofeno) o ibuprofeno. El llamado mal agudo de montaña (MAM) consiste en al menos cefalea moderada combinada con una o más de las siguientes manifestaciones: náuseas, anorexia, fatiga, fotofobia, mareos y trastornos del sueño. La acetazolamida (125 mg, 2-3 veces al día) y los esteroides podrían reducir la sensibilidad al MAM. Otras estrategias de prevención suponen aclimatarse durante dos días antes de realizar ejercicio físico vigoroso a gran altura, consumir líquidos en abundancia y evitar el alcohol.

10.1.2 Cefalea atribuida a vuelos en avión

Descripción

Cefalea, en ocasiones severa, generalmente unilateral y periorcular sin síntomas autonómicos, ocasionada durante y con motivo de un vuelo en avión. Se resuelve después del aterrizaje.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos episodios de cefalea que cumplen el criterio C.
- B. El paciente viaja en avión.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado exclusivamente durante un vuelo en avión.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) El empeoramiento de la cefalea guarda una relación temporal con el ascenso tras el despegue y/o el descenso previo al aterrizaje del avión.
 - b) La cefalea mejora de manera espontánea dentro de los 30 minutos siguientes al final del ascenso o del descenso del avión.
 - 3. Cefalea severa que presenta al menos dos de las siguientes tres características:
 - a) Localización unilateral.

- b) Localización frontoorbitaria (podría incluir región parietal).
 - c) Dolor punzante (podría ser pulsátil).
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 10.1.2.2 Cefalea atribuida a vuelos en avión se manifiesta durante el aterrizaje en más de un 85% de los pacientes. El cambio de lado de un vuelo a otro sucede en alrededor del 10% de los casos. La congestión nasal, sensación de taponamiento facial o lagrimeo pueden ser homolaterales al dolor, pero se han descrito en apenas un 5% de los casos.

Se debe descartar la presencia de un trastorno de los senos paranasales.

10.1.3 Cefalea por inmersión

Clasificado en otro lugar

1. Migraña, 2. Cefalea tensional, 4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria, 4.5 Cefalea por criostímulo, 4.6.1 Cefalea por compresión extrínseca y 11.2.1 Cefalea cervicogénica pueden aparecer durante el buceo. En estos casos, la inmersión debe considerarse como factor desencadenante más que como la causa, y la cefalea deberá clasificarse conforme al trastorno pertinente.

Descripción

Cefalea ocasionada por buceo a más de 10 metros de profundidad, que se manifiesta durante la inmersión y se intensifica al salir a la superficie, en ausencia de síndrome de descompresión. Suele acompañarse de síntomas de intoxicación por dióxido de carbono. Remite rápidamente si se administra oxígeno, o espontáneamente dentro de los tres días siguientes al buceo.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. El paciente está buceando a más de 10 m de profundidad.
 - 2. No hay evidencia de síndrome de descompresión.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos uno de los siguientes:
 - 1. La cefalea se ha manifestado durante la inmersión.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea empeora a medida que se continúa con la inmersión.
 - b) Cualquiera de los siguientes:
 - i. La cefalea se resuelve de manera espontánea dentro de los tres días siguientes a la inmersión.

- ii. La cefalea remite dentro de la hora siguiente al tratamiento con oxígeno al 100%.
3. Al menos uno de los síntomas de intoxicación por CO₂ siguientes:
 - a) Confusión mental.
 - b) Aturdimiento.
 - c) Incoordinación motora.
 - d) Disnea.
 - e) Rubefacción facial.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Existen pruebas de que la hipercapnia en ausencia de hipoxia está asociada con cefalea. El mejor ejemplo clínico de cefalea por hipercapnia ocurre en 10.1.3 Cefalea por inmersión. Se sabe que la hipercapnia ($p\text{CO}_2$ arterial > 50 mm Hg) causa relajación del músculo liso perivascular, lo que produce una vasodilatación y el consecuente aumento de la presión intracraneal. El dióxido de carbono puede acumularse en un submarinista que aguante la respiración de forma intermitente con la intención equivocada de conservar aire, o que inspire de forma superficial para minimizar las variaciones de flotabilidad en los pasillos estrechos de una cueva o grieta. Los submarinistas pueden también hipoventilar de forma no intencionada cuando un traje de neopreno ajustado o un chaleco compensador de flotabilidad limita la distensión de la caja torácica, o cuando la ventilación no es la adecuada para el esfuerzo físico realizado. El ejercicio vigoroso aumenta el grado de producción de CO₂ más de 10 veces, lo que resulta en una elevación del $p\text{CO}_2$ a más de 60 mm Hg. La 10.1.3 Cefalea por inmersión habitualmente se intensifica durante la fase de descompresión de la inmersión o al salir a la superficie.

10.1.4 Cefalea por apnea del sueño

Descripción

Cefalea matutina ocasionada por apnea del sueño, generalmente bilateral y de duración inferior a cuatro horas. Se resuelve con el tratamiento apropiado de la apnea.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea presente al despertar y que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado apnea del sueño¹ (índice de apnea-hipopnea ≥ 5).
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la apnea del sueño.

2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado simultáneamente con el agravamiento de la apnea del sueño.
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión de la apnea del sueño.
 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Aparición de más de 15 días al mes.
 - b) Todos los siguientes:
 - i. Localización bilateral.
 - ii. Calidad opresiva.
 - iii. No acompañado a náuseas, fotofobia ni fonofobia.
 - c) Remite en 4 horas.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. El índice de apnea-hipopnea ≥ 5 se calcula dividiendo el número de apneas entre el número de horas de sueño (5-15/h = leve; 15-30/h = moderado; $>30/h$ = grave).

Comentarios

La 10.1.4 Cefalea por apnea del sueño parece ser menos frecuente y de mayor duración de lo que se creía. La asignación de un diagnóstico definitivo precisa una polisomnografía previa. Si bien la cefalea matutina predomina en pacientes con apnea del sueño que en el resto de la población, la presencia de la cefalea al despertarse es un síntoma inespecífico que se manifiesta en una gran variedad de cefaleas primarias y secundarias, en trastornos respiratorios relacionados con el sueño distintos de la apnea del sueño (p. ej., síndrome de Pickwick, trastorno pulmonar obstructivo crónico) y en otros trastornos primarios del sueño, tales como el síndrome de piernas inquietas.

No está claro si el mecanismo de la 10.1.4 Cefalea por apnea del sueño está relacionado con hipoxia, hipercapnia o trastornos del sueño.

10.2 CEFALEA POR DIÁLISIS

Descripción

Cefalea sin características específicas que se manifiesta durante y con motivo de hemodiálisis. Se resuelve de manera espontánea dentro de las 72 horas siguientes al fin de la sesión de diálisis.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos tres episodios de cefalea aguda que cumplen el criterio C.
- B. El paciente recibe hemodiálisis.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. Cada episodio de cefalea se manifiesta durante una sesión de hemodiálisis.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) Cada episodio de cefalea empeora durante la sesión de hemodiálisis.
 - b) Cada episodio de cefalea remite dentro de las 72 horas posteriores al fin de la sesión de diálisis.
 - 3. Los episodios de cefalea cesan por completo después de un trasplante renal exitoso y la finalización de la hemodiálisis.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 10.2 Cefalea por diálisis ocurre comúnmente en asociación con hipotensión y el síndrome de desequilibrio de la diálisis. El síndrome de desequilibrio puede comenzar como una cefalea y entonces progresar a obnubilación y coma, con o sin crisis epilépticas. Este síndrome es relativamente poco frecuente y puede evitarse cambiando los parámetros de la diálisis.

Unos niveles bajos de magnesio y altos de sodio podrían ser factores de riesgo para la aparición de 10.2 Cefalea por diálisis.

Puesto que la cafeína se elimina rápidamente por la diálisis, se debería considerar la 8.3.1 Cefalea por supresión de cafeína en los pacientes que consumen grandes cantidades de cafeína.

10.3 CEFALEA ATRIBUIDA A HIPERTENSIÓN ARTERIAL

Descripción

Cefalea ocasionada por hipertensión arterial, generalmente de localización bilateral y calidad pulsátil, que suele manifestarse durante un aumento brusco en la tensión sistólica (≥ 180 mm Hg) o diastólica (≥ 120 mm Hg). Remite tras la vuelta a la normalidad de la tensión arterial.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de hipertensión, tensión sistólica ≥ 180 mm Hg o diastólica ≥ 120 mm Hg.

- C. La causalidad queda demostrada mediante cualquiera de los siguientes:
1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la hipertensión.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hipertensión.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejora de la hipertensión.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La hipertensión arterial leve (140-159/90-99 mm Hg) o moderada (160-179/100-109 mm Hg) no parece ser la causante de la cefalea. La relación entre la hipertensión moderada y la cefalea sigue siendo un tema controvertido, pero hay poca evidencia de que la primera predisponga a padecer la segunda.

El seguimiento ambulatorio de la presión sanguínea de pacientes con hipertensión leve o moderada no ha revelado ninguna relación convincente entre las variaciones de la presión sanguínea durante un período de 24 horas y la presencia o ausencia de cefalea.

10.3.1 Cefalea atribuida a feocromocitoma

Clasificado en otro lugar

En caso de encefalopatía hipertensiva, la cefalea se clasifica como 10.3.3 Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva. Cuando el diagnóstico de feocromocitoma aún no se haya establecido, y no esté presente encefalopatía hipertensiva, los pacientes pueden cumplir los criterios para 10.3.2 Cefalea atribuida a crisis hipertensiva sin encefalopatía hipertensiva.

Descripción

Episodios de cefalea, por lo general severa y de duración breve (inferior a una hora) que se manifiestan junto con sudoración, palpitaciones, palidez o ansiedad, ocasionados por feocromocitoma.

Criterios diagnósticos

- A. Episodios recurrentes de cefalea de duración breve que cumplen el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de feocromocitoma.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:

1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la progresión del feocromocitoma, o condujo a su descubrimiento.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) Los episodios individuales de cefalea se desarrollan en relación temporal con aumentos bruscos de la tensión arterial
 - b) Los episodios individuales de cefalea remiten en relación temporal con la normalización de la tensión arterial.
 3. Cefalea que presenta al menos uno de los siguientes síntomas:
 - a) Sudoración.
 - b) Palpitaciones.
 - c) Ansiedad.
 - d) Palidez.
 4. Los episodios de cefalea remiten por completo tras la eliminación del feocromocitoma.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 10.3.1 Cefalea atribuida a feocromocitoma se manifiesta como cefalea paroxística en un 51-80% de los pacientes con feocromocitoma. A menudo es severa, de localización frontal u occipital, y se describe como pulsátil o constante en calidad. Una característica destacada de la cefalea es su duración breve: inferior a 15 minutos en un 50% e inferior a una hora en un 70% de los pacientes. Otras características consisten en aprensión y/o ansiedad, a menudo junto a una sensación de muerte inminente, temblor, alteraciones visuales, dolor torácico o abdominal, náuseas, vómitos y, ocasionalmente, parestesia. La cara del paciente puede palidecer o sonrojarse durante el ataque.

El diagnóstico se establece con la demostración del aumento de la excreción de catecolaminas o metabolitos de catecolaminas, y suele poder confirmarse mediante el análisis de una única muestra de orina de 24 horas recogida cuando el paciente está sintomático o tiene hipertensión.

10.3.2 Cefalea atribuida a crisis hipertensiva sin encefalopatía hipertensiva

Clasificado en otro lugar

10.3.1 Cefalea atribuida a feocromocitoma.

Descripción

Cefalea, por lo general de localización bilateral y pulsátil, ocasionada por un aumento paroxístico de hipertensión arterial (sistólica ≥ 180 mm Hg o dias-

tólica ≥ 120 mm Hg). Remite tras la vuelta a la normalidad de la tensión arterial.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Se está produciendo una crisis hipertensiva¹.
 2. No existe un cuadro clínico ni otras pruebas que demuestren la presencia de encefalopatía hipertensiva.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado durante la crisis hipertensiva
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hipertensión.
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión de la apnea del sueño.
 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Localización bilateral.
 - b) Carácter pulsátil.
 - c) Precipitada por ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. La crisis hipertensiva se define como un aumento paroxístico en la tensión arterial sistólica (≥ 180 mm HG) o diastólica (≥ 120 mm Hg).

Comentario

La hipertensión paroxística puede asociarse a un fallo de los reflejos baroreceptores (tras endarterectomía carotídea o secundaria a irradiación del cuello) o en pacientes con tumores de células enterocromafines.

10.3.3 Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva

Descripción

Cefalea, generalmente de localización bilateral y calidad pulsátil, causada por un aumento constante de la tensión arterial a valores de 80/120 mm Hg o más, que se acompaña de síntomas de encefalopatía tales como confusión, letargo, trastornos visuales o crisis epilépticas. Mejora tras la vuelta a la normalidad de la tensión arterial.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado encefalopatía hipertensiva.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la encefalopatía hipertensiva
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la encefalopatía hipertensiva.
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión de la encefalopatía hipertensiva.
 3. Cefalea que presenta al menos dos de las siguientes tres características:
 - a) Dolor difuso.
 - b) Carácter pulsátil.
 - c) Empeorada por el ejercicio físico
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La encefalopatía hipertensiva se manifiesta con un aumento persistente de la tensión arterial $\geq 180/120$ mm Hg y al menos dos de los siguientes: confusión, disminución del nivel de conciencia, trastornos visuales (incluido ceguera) y crisis epilépticas. Se considera que aparece cuando la vasoconstricción cerebrovascular compensatoria ya no puede evitar la hiperperfusión cerebral al aumentar la presión sanguínea. Puesto que la autorregulación cerebral del flujo sanguíneo es insuficiente, aumenta la permeabilidad endotelial y se produce el edema cerebral. En la RMN esta afectación suele predominar en la sustancia blanca parietooccipital.

Aunque la encefalopatía hipertensiva en pacientes con hipertensión arterial crónica suele acompañarse de una tensión diastólica >120 mm Hg, y de un grado 3 o 4 de retinopatía hipertensiva (clasificación Keith-Wagner), los individuos previamente normotensos pueden manifestar signos de encefalopatía con una tensión arterial tan baja como 160/100 mm Hg. La retinopatía hipertensiva puede no existir en el momento de la presentación clínica.

Cualquier causa de hipertensión puede conducir a una encefalopatía hipertensiva. La cefalea por encefalopatía hipertensiva deberá clasificarse como 10.3.3 Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva, sea cual sea su causa subyacente.

10.3.4 Cefalea atribuida a preeclampsia o eclampsia

Descripción

Cefalea, generalmente de localización bilateral y calidad pulsátil, que se manifiesta en mujeres durante el embarazo o el puerperio junto con preeclampsia o eclampsia. Se resuelve tras la remisión de la preeclampsia o eclampsia.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea, en mujer embarazada o en el puerperio (hasta 4 semanas postparto), que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado preeclampsia o eclampsia.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la aparición de la preeclampsia o eclampsia
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la preeclampsia o eclampsia.
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejoría o remisión de la preeclampsia o eclampsia.
 3. Cefalea que presenta al menos dos de las siguientes tres características:
 - a) Localización bilateral.
 - b) Carácter pulsátil.
 - c) Empeorada por el ejercicio físico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La preeclampsia y la eclampsia parecen producir una fuerte respuesta inflamatoria materna, con amplia actividad inmunológica sistémica. La placenta parece desempeñar un papel crucial en su manifestación, si bien existen casos clínicos que señalan que la eclampsia puede aparecer tanto en el puerperio como durante el embarazo.

La preeclampsia y la eclampsia son trastornos multisistémicos con diversas formas clínicas. Para establecer el diagnóstico, se precisa la presencia de hipertensión documentada ($>140/90$ mm Hg) en dos ocasiones distintas y separadas entre sí por un período superior a cuatro horas, o bien el aumento de la tensión diastólica igual o superior a 15 mm Hg o de la sistólica igual o superior a 30 mm Hg, junto con una excreción de proteinuria mayor

de 0,3 g/24 horas. Además, también pueden aparecer edema tisular, trombocitopenia y alteraciones en las pruebas de función hepática.

10.3.5 Cefalea atribuida a disreflexia autonómica

Descripción

Cefalea severa, pulsátil e inicio agudo que se manifiesta en pacientes con lesiones medulares y disreflexia neurovegetativa. Esta última, potencialmente mortal, se presenta como un aumento paroxístico de la presión sanguínea entre otros signos clínicos, y suele desencadenarse por irritación vesical o intestinal (con motivo de infección, distensión o impactación).

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea de inicio brusco que cumple el criterio C.
- B. Presencia de lesión medular y disreflexia autonómica, documentada como un aumento paroxístico de la tensión sistólica ≥ 30 mm Hg o diastólica ≥ 20 mm Hg.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el aumento de la presión sanguínea;
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el aumento de la presión sanguínea;
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con el descenso de la presión sanguínea.
 3. Cefalea que presenta al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - a) Dolor intenso.
 - b) Calidad pulsátil.
 - c) Diaforesis craneal a nivel de la lesión medular.
 - d) Desencadenada por reflejos vesicales o intestinales.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El intervalo de tiempo hasta el inicio de la disreflexia autonómica después de lesión medular oscila entre cuatro días y 15 años.

Dado que la disreflexia autonómica es potencialmente mortal, una identificación temprana y gestión adecuada son cruciales. En general, la 10.3.5 Cefalea atribuida a disreflexia autonómica es una cefalea intensa de inicio

brusco que se manifiesta junto con otros síntomas y signos clínicos, entre los que se incluyen un aumento de presión sanguínea, alteraciones en la frecuencia cardiaca y diaforesis craneal al nivel de la lesión medular. Se desencadenan mediante estímulos, nocivos o no, generalmente de origen visceral (distensión vesical, infección del tracto urinario, distensión o impactación intestinal, intervenciones urológicas o úlcera gástrica, entre otros), pero también son de origen somático (úlceras de decúbito, uña encarnada, quemaduras, traumatismos o procedimientos quirúrgicos o diagnósticos invasivos).

10.4 CEFALEA ATRIBUIDA A HIPOTIROIDISMO

Descripción

Cefalea, generalmente de localización bilateral y no pulsátil, que se manifiesta en pacientes con hipotiroidismo y que se resuelve tras la normalización de los niveles de hormona tiroidea.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de hipotiroidismo.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del hipotiroidismo, o condujo a su descubrimiento.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del hipotiroidismo.
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión del hipotiroidismo.
 3. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Localización bilateral.
 - b) Calidad no pulsátil.
 - c) Carácter constante.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Se calcula que aproximadamente el 30% de los pacientes con hipotiroidismo padecen 10.4 Cefalea atribuida a hipotiroidismo. Su mecanismo no está claro, hay un predominio femenino y, a menudo, antecedentes de migraña en la infancia. La cefalea no está asociada a náuseas ni vómitos.

En presencia de hipotiroidismo, la cefalea también puede ser manifestación de un adenoma hipofisario (y clasificada como 7.4.3 Cefalea atribuida hipersecreción o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica).

10.5 CEFALEA ATRIBUIDA A AYUNO

Clasificado en otro lugar

Los episodios de migraña desencadenados por ayuno se clasifican como 1. Migraña, o uno de sus subtipos.

Descripción

Cefalea difusa no pulsátil, generalmente de intensidad leve a moderada, que se manifiesta durante y ocasionada por ayuno de al menos ocho horas. Se resuelve después de comer.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea difusa que no cumple los criterios de la 1. Migraña ni ninguno de sus subtipos, pero sí el criterio C.
- B. El paciente ha ayunado durante más de 8 horas.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. La cefalea se ha manifestado durante el ayuno.
 2. La cefalea mejora de manera significativa después de comer.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 10.5 Cefalea atribuida a ayuno es significativamente más frecuente en pacientes con un historial previo de cefalea. Si bien la cefalea por ayuno típica es de carácter difuso, calidad no pulsátil e intensidad de leve a moderada, en aquellos pacientes con antecedentes de migraña, la cefalea podría asemejarse a la 1.1 Migraña sin aura. Si se cumplen los criterios para este trastorno, deberá clasificarse la cefalea como corresponda (con el ayuno como factor desencadenante).

La posibilidad de que la manifestación de la cefalea sea el resultado del ayuno aumenta cuanto mayor sea la duración del ayuno. No obstante, la 10.5 Cefalea atribuida al ayuno no parece estar relacionada con la duración del sueño, con la supresión de la cafeína ni con la hipoglucemia. Aunque la cefalea puede aparecer en condiciones de disfunción cerebral provocada por hipoglucemia, no existen pruebas concluyentes que respalden una relación causal. La 10.5 Cefalea atribuida a ayuno puede manifestarse en ausencia de hipo-

glucemia; la hipoglucemia por exceso de insulina no desencadena cefalea en pacientes migrañosos, y la cefalea no es una queja de los pacientes que acuden a Urgencias con hipoglucemia sintomática.

10.6 CEFALEA CARDÍACA

Descripción

Cefalea de tipo migrañoso, generalmente pero no siempre agravada con el ejercicio físico, que se manifiesta durante un episodio de isquemia miocárdica. Se resuelve con nitroglicerina.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de isquemia miocárdica.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la isquemia miocárdica.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la isquemia miocárdica;
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión de la isquemia miocárdica.
 3. Cefalea que presenta al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - a) Intensidad moderada o severa.
 - b) Acompañada de náuseas.
 - c) No se acompaña de fotofobia ni fonofobia.
 - d) Empeorada por esfuerzo físico.
 4. La cefalea remite con nitroglicerina, o sus derivados.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El diagnóstico debe documentar exhaustivamente la cefalea y la isquemia cardíaca simultánea durante ergometría o prueba de estrés cardíaco nuclear. No obstante, se han descrito casos de 10.6 Cefalea cardíaca en reposo.

Si no se reconoce y diagnostica correctamente la 10.6 Cefalea cardíaca, las consecuencias podrían ser graves. Por lo tanto, la distinción entre este trastorno y la 1.1 Migraña sin aura es de una importancia crucial, sobre todo

debido al hecho que las medicaciones vasoconstrictoras (p. ej., triptanes, ergotamínicos) están indicadas en el tratamiento de la migraña pero están contraindicadas en pacientes con patologías coronarias. Ambos trastornos pueden producir un dolor craneal intenso junto con náuseas, y ambos pueden desencadenarse con esfuerzo físico. La cefalea migrañosa podría desencadenarse con el tratamiento de la angina del tipo de la nitroglicerina.

10.7 CEFALEA ATRIBUIDA A OTRO TRASTORNO DE HOMEOSTASIS

Descripción

Cefalea por cualquier trastorno de la homeostasis no descrito con anterioridad.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno de la homeostasis, diferente de los descritos con anterioridad, documentado como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno de la homeostasis.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el trastorno de la homeostasis;
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión del trastorno de la homeostasis.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Si bien se ha propuesto una relación entre la cefalea y varias patologías sistémicas y metabólicas, no se ha llevado a cabo la evaluación sistemática de estas relaciones y no existen suficientes evidencias que respalden la elaboración de unos criterios de diagnóstico operativos.

BIBLIOGRAFÍA

- Bigal ME, Gladstone J. The metabolic headaches. *Current Pain Headache Rep* 2008; 12: 292-295.

10.1.1 CEFALEA DE LAS GRANDES ALTURAS

- Appenzeller O. Altitude headache. *Headache* 1972;12:126-129.
- Burtscher M, Mairer K, Wille M, Broessner G. Risk factors for high-altitude headache in mountaineers. *Cephalalgia* 2011; 31: 706-711.
- Clarke C. Acute mountain sickness: medical problems associated with acute and subacute exposure to hypobaric hypoxia. *Postgrad Med J* 2006; 82: 748-753.
- Ginsberg MD. Carbon monoxide intoxication: clinical features, neuropathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985;23:281-288.
- Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A, Perkins JT. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987;107:174-176.
- Jafarian S, Gorouhi F, Lotfi J. Reverse association between high-altitude headache and nasal congestion. *Cephalalgia* 2007; 27: 899-903.
- Lipton RB, Mazer C, Newman LC, Solomon S. Sumatriptan relieves migraine-like headaches associated with carbon monoxide exposure. *Headache* 1997;37:392-395.
- Porcelli J, Gugelchuk G. A trek to the top: A review of acute mountain sickness. *J Amer Osteopath Assoc* 1995;95:718-720.
- Serrano-Dueñas M. High-altitude headache. *Expert Rev Neurother* 2007; 7: 245-248.
- Schoonman GG, Sándor PS, Agosti RM, Sicoli M, et al. Normobaric hypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine. *Cephalalgia* 2006; 26: 816-819.
- Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, Pollard A, Murdoch DR, Goadsby PJ. Clinical features of headache at altitude: a prospective study. *Neurology* 2003;60:1167-1171.
- Wilson MH, Newman S, Imray CH. The cerebral effects of ascent to high altitudes. *Lancet-Neurol* 2009; 8: 175-191.

10.1.2 CEFALEA ATRIBUIDA A VUELOS EN AVIÓN

- Berilgen MS, Mungen B. Headache associated with airplane travel: report of six cases. *Cephalalgia* 2006; 26: 707-711.
- Berilgen MS, Mungen B. A new type of headache. Headache associated with airplane travel: preliminary diagnostic criteria and possible mechanisms of aetiopathogenesis. *Cephalalgia* 2011; 31: 1266-1273.
- Mainardi F, Lissotto C, Maggioni F, Zanchin G. Headache attributed to airplane travel ("Airplane headache"). Clinical profile based on a large case series. *Cephalalgia* 2012; 32: 592-599.

10.1.3 CEFALEA POR INMERSIÓN

- Cheshire WP, Ott MC Jr. Headache in divers. *Headache* 2001;41:235-247.
- Di Fabio R, Vanacore N, Davassi C, Serrao M, Pierelli F. Scuba diving is not associated with high prevalence of headache: a cross-sectional study in men. *Headache* 2012; 52: 385-392.
- Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB, et al. *Diving and subaquatic medicine*. 3rd Ed. Oxford: Butterworth-Heinemann 1992:404-406.
- Englund M, Risberg J. Self-reported headache during saturation diving. *Aviat Space Environ Med* 2003; 74: 236-241.

Sliwka U, Kransney JA, Simon SG, et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998;69:299-306.

10.1.4 CEFALEA POR APNEA DEL SUEÑO

Aldrich MS, Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990;150:1265-1267.

Alberti A, Mazzotta G, Gallinella E, et al. Headache characteristics in obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *Acta Neurol Scand* 2005; 111: 309-316.

Chen PK, Fuh JL, Lane HY, Chin PY, Tien HC, Wang SJ. Morning headache in habitual snorers: frequency, characteristics, predictors and impacts. *Cephalalgia* 2011; 31: 829-836.

Greenough GP, Nowell PD, Sateia MJ. Headache complaints in relation to nocturnal oxygen saturation among patients with sleep apnea syndrome. *Sleep Med* 2002; 3: 361-364.

Goksan B, Gunduz A, Karadeniz D, et al. Morning headache in sleep apnoea: clinical and polysomnographic evaluation and response to nasal continuous positive airway pressure. *Cephalalgia* 2009; 29: 635-641.

Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Tension-type headache and sleep apnea in the general population. *J Headache Pain* 2011; 12: 63-69.

Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, Overland B, Sandvik L, Russell MB. Sleep apnea headache in the general population. *Cephalalgia* 2012; 32: 451-458.

Loh NK, Dinner DS, Foldvary DO, Skobieranda F, Yew WW. Do patients with obstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch Intern Med* 1999;159:1765-1768.

Luchesi LM, Speciali JG, Santos-Silva R, et al. Nocturnal awakening with headache and its relationship with sleep disorders in a population sample of adult inhabitants of Sao Paulo City, Brazil. *Cephalalgia* 2010; 30: 1477-1485.

Mitsikostas DD, Vikelis M, Viskos A. Refractory chronic headache associated with obstructive sleep apnoea syndrome. *Cephalalgia* 2008; 28: 139-143.

Ozge A, Ozge C, Kaleagasi H, et al. Headache in patients with chronic obstructive pulmonary disease: effects of chronic hypoxemia. *J Headache Pain* 2006; 7: 37-43.

Poceta JS, Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995;35:586-589.

10.2 CEFALEA POR DIÁLISIS

Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA, Speciali JG. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalalgia* 2003;23:146-149

Gksel BK, Torun D, Karaca S, et al. Is low blood magnesium level associated with hemodialysis headache? *Headache* 2006; 46: 40-45.

Antoniazzi AL, Corrado AP. Dialysis headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 297-303.

Jameson MD, Wiegmann TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Medical Clinics of North America* 1990;74:945-960.

10.3 CEFALEA ATRIBUIDA A HIPERTENSIÓN ARTERIAL

Dodick DW. Recurrent short-lasting headache associated with paroxysmal hypertension: a clonidine-responsive syndrome. *Cephalalgia* 2000;20:509-514.

- Gipponi S, Venturelli E, Rao R, et al. Hypertension is a factor associated with chronic daily headache. *Neurol Sci* 2010; 31 Suppl 1: 171-173.
- Furlan JC. Headache attributed to autonomic dysreflexia. *Neurology* 2011; 77: 792-798.
- Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, Rosa D, Melo AG, Moreira LB. Behavior of ambulatory blood pressure surrounding episodes of headache in mildly hypertensive patients. *Arch Intern Med* 2001; 161: 252-255.
- Kruszewski P, Bieniaszewski L, Neubauer J, Krupa-Wojciechowska B. Headache in patients with mild to moderate hypertension is generally not associated with simultaneous blood pressure elevation. *J Hypertension* 2000; 18: 437-444.
- Lance JW, Hinterberger H. Symptom of pheochromocytoma with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976; 33: 281-288.
- Land SH, Donovan T. Pre-eclampsia and eclampsia headache: classification recommendation [letter]. *Cephalalgia* 1999; 19: 67-69.
- Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, Salisbury SR, Tan MH. Pheochromocytoma: a ten-year survey. *Quart J Med* 1997; 90: 51-60.
- Mannelli M, Ianni L, Cilotti A, Conti A. Pheochromocytoma in Italy: A multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999; 141: 619-624.
- Thomas JE, Rooke ED, Kvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966; 197: 754-758.
- Vaughan CJ, Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000; 356: 411-417.
- Walker JJ. Pre-eclampsia. *Lancet* 2000; 356: 1260-1265.
- Weiss NS. Relation of high blood pressure to headache, epistaxis, and selected other symptoms. The United States Health Examination Survey of Adults. *NEJM* 1972; 287: 631-633.
- Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M, Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27: 144-147.

10.4 CEFALEA ATRIBUIDA A HIPOTIROIDISMO

- Airaghi L, Catania A. Endocrine headache. En: *Seminars in headache management. Neuroendocrinological aspects of headache*, vol 4, number 4. BC Decker Inc 1999: 1-15.
- Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987; 27: 351-353.
- Arafah BM, Prunty D, Ybarra J, Hlavin ML, Selman WR. The dominant role of increased intrasellar pressure in the pathogenesis of hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headache in patients with pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85: 1789-1793.
- Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948; 29: 456-460.
- Levy MJ, Matharu MS, Meeran K, et al. The clinical characteristics of headache in patients with pituitary tumours. *Brain* 2005; 128: 1921-1930.
- Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. *Cephalalgia* 1988; 18: 687-689.

10.5 CEFALEA ATRIBUIDA A AYUNO

- Dalton K. Food intake prior to migraine attacks. Study of 2,313 spontaneous attacks. *Headache* 1975; 15: 188-193.

- Dexter JD, Roberts J, Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978;18:91-94.
- Malouf R, Brust JCM. Hypoglycemia: causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985;17:421-430.
- Mosek AC, Korczyn A, D. Yom Kippur Headache. *Neurology* 1995;45: 1953-1955.
- Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1971;34:154-156.
- Service FJ. Hypoglycemic disorders. En: Wyngaarden JB, Smith LH, Bennett JC, eds. *Cecil's textbook of medicine*, 18th ed. Philadelphia: WB Saunders 1992:1310-1317.

10.6 CEFALEA CARDÍACA

- Blacky RA, Rittlemeyer JT, Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987;60:730.
- Chen SP, Fuh JL, Yu WC, et al. Cardiac cephalgia: case series and review of the literature with new ICDH-II criteria revisited. *Eur Neurol* 2004; 24: 231-234.
- Bowen J, Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina: reproduction of symptoms during angioplasty. *Headache* 1993;33:238-239.
- Fleetcroft R, Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J Roy Soc Med* 1985;78:676.
- Grace A, Horgan J, Breathnach K, Staunton H. Anginal headache and its basis. *Cephalgia* 1997;17:195-196.
- Gutiérrez-Morlote J, Pascual J. Cardiac cephalgia is not necessarily and exertional headache: case report. *Cephalgia* 2002; 22: 765-766.
- Lefkowitz D, Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982;39:130.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, Leckie RS, Ribeiro S, Newman LC, Greenberg MA. Cardiac cephalgia: a treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997;49:813-816.
- Vernay D, Deffond D, Fraysse P, Dordain G. Walk headache: an unusual manifestation of ischemic heart disease. *Headache* 1989;29:350-351.
- Wei JH, Wang HF. Cardiac cephalgia: case reports and review. *Cephalgia* 2008; 28: 892-896.

11. CEFALEA O DOLOR FACIAL ATRIBUIDA A TRASTORNOS DEL CRÁNEO, CUELLO, OJOS, OÍDOS, NARIZ, SENOS PARANASALES, DIENTES, BOCA O DE OTRAS ESTRUCTURAS FACIALES O CERVICALES

11.1. Cefalea atribuida a trastorno óseo craneal

11.2. Cefalea atribuida a trastorno del cuello

11.2.1. Cefalea cervicógena

11.2.2. Cefalea atribuida a tendinitis retrofaríngea

11.2.3. Cefalea atribuida a distonía craneocervical

11.3. Cefalea atribuida a trastorno de los ojos

11.3.1. Cefalea atribuida a glaucoma agudo

11.3.2. Cefalea atribuida a defectos de refracción

11.3.3. Cefalea atribuida a heteroforia (estrabismo latente) o heterotropía (estrabismo manifiesto)

11.3.4. Cefalea atribuida a trastorno ocular inflamatorio

11.3.5. Cefalea atribuida a trocleitis

11.4. Cefalea atribuida a trastorno de los oídos

11.5. Cefalea atribuida a trastorno de la nariz o de los senos paranasales

11.5.1. Cefalea atribuida a rinosinusitis aguda

11.5.2. Cefalea atribuida a rinosinusitis crónica o recurrente

11.6. Cefalea atribuida a trastornos de los dientes o mandíbula

11.7. Cefalea atribuida a trastorno temporomandibular

11.8. Cefalea atribuida a inflamación del ligamento estilohioideo

11.9. Cefalea por otros trastornos del cuello, ojos, oídos, nariz, senos, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales

Clasificado en otro lugar

Las cefaleas ocasionadas por traumatismo craneal o cervical se clasifican como 5. Cefalea por traumatismo craneoencefálico y/o cervical. Así ocurre, sobre todo, con las cefaleas post-latigazo cervical, a pesar de la alta probabilidad de que se puedan atribuir a una patología cervical. Las cefaleas neuralgiformes que se manifiesten junto con dolor facial, cervical o craneal se clasifican como 13. Neuropatías craneales dolorosas y otros dolores faciales.

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

En caso de que la primera aparición de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con un trastorno craneal, cervical, facial, ocular, ótico, sinusal, dental o bucal conocido por causar cefalea, la cefalea se clasifica como secundaria a dicho trastorno. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III (beta). En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o gravedad) de una cefalea preexistente con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con una patología craneal, cervical, facial, ocular, ótica, sinusal, dental o bucal, se deberían enunciar tanto el diagnóstico inicial de la cefalea como el diagnóstico de la 11. Cefalea o dolor facial por trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales (o uno de sus subtipos), siempre y cuando existan suficientes pruebas de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

INTRODUCCIÓN

Las patologías de la columna cervical y otras estructuras del cuello y la cabeza han sido habitualmente consideradas como causas comunes de cefalea, ya que muchas cefaleas se parecen originarse en la región cervical, occipital o nuchal, o se localizan allí. Los cambios degenerativos en la columna cervical se pueden encontrar en prácticamente toda la población por encima de 40 años de edad. Sin embargo, estudios controlados a gran escala han revelado que dichos cambios son también frecuentes en individuos que no sufren cefaleas. Las espondilosis u osteocondrosis son, por tanto, no concluyentes como explicación del origen de la cefalea. Una situación similar es la que se produce con otras patologías comunes: sinusitis crónica, trastornos temporomandibulares o defectos de refracción ocular.

Sin unos criterios específicos, sería posible clasificar prácticamente cualquier cefalea como 11. Cefalea o dolor facial por trastornos del cráneo, columna, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales. No basta solo con enumerar las características de las cefaleas para definir las, puesto que estas manifestaciones no son únicas. El propósito de este capítulo no es el de describir cefaleas en todas sus posibles subformas, sino de establecer relaciones causales específicas entre las cefaleas y el dolor facial y los trastornos craneales, cervicales, oculares, óticos, nasales,

sinusales, dentales, bucales o de otras estructuras faciales o cervicales que pudieran existir. Por ello es preciso establecer unos criterios de actuación estrictos para la cefalea cervicogénica y otras causas de cefalea descritas en este capítulo. No es posible considerar aquí las pruebas diagnósticas que no hayan sido ratificadas o cuyos criterios de calidad no hayan sido investigados. En cambio, el objetivo de los criterios revisados es motivar el desarrollo de tests operativos válidos y fiables capaces de establecer relaciones causales específicas entre las cefaleas y los trastornos craneocervicales.

Por ello, y debido a la serie de trastornos causales descritos en el presente capítulo, resulta complicado describir un conjunto de criterios generales para la cefalea o el dolor facial asociado a ella. No obstante, la mayoría de los casos responden a los siguientes:

- A. Cefalea o dolor facial que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman un trastorno o lesión del cráneo, cuello, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otra estructura facial o cervical documentado como causante de cefalea
- C. Existen evidencias que respaldan que el origen del dolor es el trastorno o la lesión
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

11.1 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO ÓSEO CRANEAL

Descripción

Cefalea ocasionada por trastorno o lesión ósea craneal.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman un trastorno o lesión ósea craneal documentada como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno o lesión ósea craneal.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el empeoramiento del trastorno o lesión ósea craneal.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del trastorno o lesión ósea craneal.
 3. La cefalea empeora al ejercer presión sobre la lesión ósea craneal.
 4. La cefalea está localizada en el punto de la lesión ósea craneal.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Muchos trastornos del cráneo (p.ej., anomalías congénitas, fracturas, tumores, metástasis) no suelen manifestarse junto con cefalea. Importantes excepciones son osteomielitis, mieloma múltiple y enfermedad de Paget. La cefalea puede también estar causada por lesiones en la mastoides y por petrositis.

11.2 Cefalea atribuida a trastorno del cuello

Clasificado en otro lugar

La cefalea ocasionada por traumatismo cervical se clasifica como 5. Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical o alguno de sus subtipos.

Descripción

Cefalea ocasionada por trastorno de cualquier estructura cervical, incluyendo elementos óseos, musculares y otras partes blandas.

11.2.1 Cefalea cervicogénica

Clasificado en otro lugar

La cefalea asociada de manera casual a dolor miofascial en la región cervical (puntos gatillo miofasciales) puede, si cumple otros criterios, clasificarse como 2.1.1 Cefalea tensional episódica infrecuente con hipersensibilidad pericraneal, 2.2.1 Cefalea tensional episódica frecuente con hipersensibilidad pericraneal o 2.3.1 Cefalea tensional crónica con hipersensibilidad pericraneal. Parece apropiado añadir un diagnóstico en el Apéndice para la A11.2.5 Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical y esperar a que existan pruebas que respalden que este tipo de cefalea está más relacionada con otras cefaleas cervicogénicas que con la 2. Cefalea tensional. Evidentemente, existen multitud de casos en los que ambas categorías se solapan, y el diagnóstico puede constituir un desafío.

Descripción

Cefalea ocasionada por trastorno de de la columna cervical y sus elementos óseos, discales o de partes blandas, por lo general acompañada de dolor cervical, aunque no siempre.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman un trastorno o lesión de la columna cervical o de las partes blandas del cuello causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno cervical o la aparición de la lesión.
 2. La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión del trastorno o la lesión cervical.
 3. La amplitud de movimiento cervical se reduce y la cefalea empeora de manera significativa con maniobras de provocación.
 4. La cefalea se resuelve después del bloqueo diagnóstico de una estructura cervical o de su inervación.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Entre las características que tienden a distinguir la 11.2.1 Cefalea cervicogénica de la 1. Migraña y la 2. Cefalea tensional se incluyen dolor que

en ningún momento cambia de lado, provocación de cefalea típica mediante presión digital en los músculos cervicales o movimiento de la cabeza y dolor irradiado de la parte posterior a la anterior. No obstante, si bien estas características son propias de 11.2.1 Cefalea cervicogénica, no se limitan solo a ella, y no necesariamente definen las relaciones causales. Las características migrañosas, como las náuseas, los vómitos o la foto o fonofobia pueden manifestarse en la 11.2.1 Cefalea cervicogénica, si bien a un nivel inferior que en la 1. Migraña, y podrían diferenciar algunos casos de la 2. Cefalea tensional.

Los tumores, las fracturas, las infecciones y la artritis reumatoide de la parte superior de la columna cervical no han sido respaldados formalmente como causas de cefalea, sin embargo, sí son aceptados como causas válidas cuando queda demostrado en casos individuales. La espondilosis u osteocondritis cervical podría o no, en función de cada caso, ser causa válida de cumplimiento del criterio B. Cuando el causante es el dolor miofascial, la cefalea debería probablemente clasificarse como 2. Cefalea tensional. No obstante, a la espera de más pruebas, se incluye en el Apéndice un diagnóstico alternativo de A11.2.5 Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical.

Se ha propuesto la inclusión de la cefalea por radiculopatía de la región cervical superior y, teniendo en cuenta la convergencia bien entendida entre la región cervical superior y los nocirreceptores del trigémino, sí parece un causante lógico de cefalea. A falta de más pruebas, este diagnóstico se incluye en el Apéndice como A11.2.4 Cefalea atribuida a radiculopatía de la región cervical superior.

11.2.2 Cefalea atribuida a tendinitis retrofaríngea

Descripción

Cefalea por inflamación o calcificación en las partes blandas retrofaríngeas, generalmente ocasionada por estiramiento o compresión de los músculos prevertebrales de la región cervical superior.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la existencia de tendinitis retrofaríngea mediante diagnóstico por imagen o inflamación anormal de las partes blandas prevertebrales en la región cervical superior.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la tendinitis retrofaríngea.

2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la tendinitis retrofaríngea;
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión de la tendinitis retrofaríngea.
 3. La cefalea empeora de manera significativa con la extensión del cuello, rotación de la cabeza o al tragar.
 4. Presencia de sensibilidad a la palpación en las apófisis espinosas de las tres vértebras cervicales superiores
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La temperatura corporal y la velocidad de sedimentación globular (VSG) suelen ser altas en las tendinitis retrofaríngeas. Si bien la retroflexión del cuello agrava el dolor de manera sistemática, esto también ocurre con la rotación y al tragar. Las apófisis transversas de las primeras tres vértebras suelen presentar dolor a la palpación.

La calcificación de los tejidos prevertebrales se aprecia mejor en un TAC o RMN, pero también serviría una radiografía simple cervical. En varios casos, puede aspirarse material cálcico amorfo desde los tejidos prevertebrales inflamados.

Se debería descartar la disección superior de la carótida (u otra lesión en torno a dicha arteria) antes de confirmar el diagnóstico de 11.2.2 Cefalea atribuida a tendinitis retrofaríngea.

11.2.3 Cefalea atribuida a distonía craneocervical

Descripción

Cefalea ocasionada por distonía de los músculos del cuello, que cursa con movimientos anormales o postura defectuosa del cuello o la cabeza debido a hiperactividad muscular.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor de cuello y parte posterior de la cabeza que cumple el criterio B.
- B. Se ha demostrado distonía craneocervical, manifestada por movimientos anormales o postura defectuosa del cuello o la cabeza debido a hiperactividad muscular.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de las siguientes:

1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la distonía craneocervical.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la distonía craneocervical.
 3. La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión de la distonía craneocervical.
 4. La localización de la cefalea coincide con la localización de la distonía muscular.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La distonías focales de la cabeza y del cuello, acompañada de 11.2.3 Cefalea atribuida a distonía craneocervical consisten en distonía faríngea, tortícolis espasmódica, distonía mandibular, distonía lingual y una combinación de distonías cervicales y craneales (distonía de segmentos craneocervicales).

El dolor lo ocasionan presuntamente la contracción local de los músculos y los cambios secundarios en la sensibilidad.

11.3 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE LOS OJOS

Descripción

Cefalea ocasionada por trastorno en uno o ambos ojos.

11.3.1 Cefalea atribuida a glaucoma agudo

Descripción

Cefalea, generalmente unilateral, ocasionada por glaucoma agudo de ángulo cerrado y que se manifiesta junto a otros signos y síntomas clínicos propios de este trastorno.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado glaucoma de ángulo cerrado.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del glaucoma.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del glaucoma.

3. La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión del glaucoma.
 4. La localización del dolor incluye el ojo afectado.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

El glaucoma agudo suele causar dolor ocular o periorbitario, pérdida de agudeza visual (visión borrosa), náuseas y vómitos. En caso de que la presión intraocular supere los 30 mm Hg, el riesgo de pérdida visual permanente aumenta de manera radical, lo que otorga una importancia crucial al diagnóstico precoz.

11.3.2 Cefalea por defectos de refracción

Descripción

Cefalea ocasionada por defectos de refracción ocular, que suele manifestarse de manera sintomática después de realizar tareas visuales durante un tiempo prolongado.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Existen defectos de refracción no corregidos o mal corregidos en uno o ambos ojos.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado y/o ha empeorado significativamente en relación temporal con la aparición o el agravamiento de los defectos de refracción.
 2. La cefalea ha mejorado de manera significativa tras corregir el defecto de refracción.
 3. La cefalea empeora con la realización durante un tiempo prolongado de tareas visuales a un ángulo o distancia que dificulta la visión.
 4. La cefalea mejora de manera significativa cuando se interrumpe la tarea visual.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La mayoría de los pacientes con 11.3.2 Cefalea atribuida a defectos de refracción consultará con un oftalmólogo. Si bien un defecto de refracción no suele ser un causante tan habitual de cefalea como se cree, sí existen pruebas en niños, así como varios casos respaldados en adultos.

11.3.3 Cefalea atribuida a heteroforia (estrabismo latente) o heterotropía (estrabismo manifiesto)

Descripción

Cefalea ocasionada por estrabismo latente o manifiesto, que suele manifestarse después de realizar tareas visuales durante un tiempo prolongado.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea frontal que cumple el criterio C.
- B. Se ha identificado estrabismo, asociado con al menos uno de los síntomas siguientes:
 - 1. Visión borrosa.
 - 2. Diplopía.
 - 3. Dificultad para cambiar el enfoque de cerca a lejos,y/ o viceversa.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del estrabismo, o condujo a su descubrimiento.
 - 2. La cefalea mejora de manera significativa después la corrección del estrabismo.
 - 3. La cefalea empeora con las tareas visuales durante un tiempo prolongado.
 - 4. La cefalea mejora al cerrar un ojo o interrumpir la tarea visual.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La mayoría de los pacientes con 11.3.3 Cefalea por heteroforia o heterotropía consultará con un oftalmólogo. Salvo por unos pocos casos respaldados, apenas existen pruebas de este causante de cefalea.

11.3.4 Cefalea atribuida a trastorno ocular inflamatorio

Descripción

Cefalea ocasionada por patologías oculares inflamatorias tales como iritis, uveítis, escleritis o conjuntivitis, que se manifiesta con otros síntomas y signos clínicos del trastorno.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea periorbitaria y dolor ocular que cumple el criterio C.

- B. Existen evidencias clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman un trastorno ocular inflamatorio, como iritis, uveítis, ciclitis, escleritis, coroiditis, conjuntivitis o queratitis.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno ocular.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno ocular.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa o remitido simultáneamente con la mejora o remisión del trastorno ocular.
 - 3. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea mejora de manera significativa con la aplicación tópica de anestesia local en el ojo;
 - b) La cefalea empeora al ejercer presión sobre el ojo.
 - 4. En caso de trastorno ocular unilateral, la localización de la cefalea es homolateral al trastorno.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Las inflamaciones oculares pueden tomar diversas formas y clasificarse según la ubicación anatómica (p. ej., iritis, ciclitis, coroiditis); según el curso (agudo, subagudo, crónico); según el presunto origen (por agentes infecciosos endógenos o exógenos, por lentes de contacto, por traumatismo); y por el tipo de inflamación (granulomatosa, no granulomatosa).

Debido a la convergencia nociceptiva (que da lugar al dolor referido), cualquier fuente de dolor ocular podría producir cefalea en cualquier región. No obstante, si el trastorno ocular es unilateral, la localización de la cefalea con toda probabilidad será homolateral al trastorno.

11.3.5 Cefalea atribuida a trocleitis

Clasificado en otro lugar

Los episodios de migraña desencadenados por trocleitis se clasifican como 1. Migraña, o uno de sus subtipos.

Descripción

Cefalea, por lo general de localización frontal o periorbitaria, que se manifiesta con o sin dolor ocular, ocasionada por inflamación peritrocLEAR. Suele agravarse con movimientos oculares de infraducción.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea periorbitaria o frontal que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas o de imagen que confirman la inflamación troclear.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. Dolor ocular unilateral.
 - 2. La cefalea empeora con movimientos oculares, especialmente en infraducción.
 - 3. La cefalea mejora de manera significativa con la inyección de anestésico local o esteroide en la región peritroclear.
 - 4. En caso de trocleitis unilateral, la localización de la cefalea es homolateral al trastorno.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La trocleitis, definida como una inflamación de la córnea o de la polea orbitaria, puede producir dolor ocular y cefalea frontal que empeoran con movimientos oculares en los que participe el músculo oblicuo superior. Si bien no es frecuente, tampoco es una afección rara, y debe tenerse en cuenta durante la evaluación de dolor de cabeza unilateral en la región periorbitaria.

La trocleitis puede asimismo desencadenar una crisis de 1. Migraña, que se clasificará de la manera pertinente.

11.4 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE LOS OÍDOS

Descripción

Cefalea ocasionada por patologías óticas inflamatorias, neoplásicas u otro trastorno de uno o ambos oídos, que se manifiesta con otros síntomas y signos clínicos del trastorno.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Existen evidencias clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman una infección, neoplasia u otro trastorno irritativo en uno o ambos oídos, documentado como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno o la aparición de la lesión ótica.

2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno o lesión ótica.
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejoría o remisión del trastorno o lesión ótica.
 3. La cefalea empeora al ejercer presión sobre el oído afectado o las estructuras periauriculares.
 4. En caso de trastorno o lesión ótica unilateral, la localización de la cefalea es homolateral a la afección.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Debido a la convergencia nociceptiva en las regiones craneal y cervical, parece evidente que un trastorno o lesión ótica dolorosos podría dar lugar a una cefalea. Es poco probable que una cefalea de estas características se produzca sin dolor ótico, que es la manifestación típica de este tipo de patologías.

11.5 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE LA NARIZ O DE LOS SENOS PARANASALES

Otras denominaciones

El término "cefalea sinusal" ha quedado obsoleto pues se ha utilizado tanto para las cefaleas primaria como para las cefaleas por distintas afecciones nasales o de las estructuras sinusales.

Descripción

Cefalea ocasionada por trastorno nasal o de los senos paranasales que se manifiesta con otros síntomas y signos clínicos del trastorno.

11.5.1 Cefalea atribuida a rinosinusitis aguda

Descripción

Cefalea ocasionada por rinosinusitis aguda que asocia otros síntomas y signos clínicos del trastorno.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de endoscopia nasal o de imagen que confirman la rinosinusitis aguda.

- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la rinosinusitis.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la rinosinusitis.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa o remitido simultáneamente con la mejoría o remisión de la rinosinusitis.
 - 3. La cefalea empeora al ejercer presión en los senos paranasales.
 - 4. En caso de rinosinusitis unilateral, la localización de la cefalea es homolateral al trastorno.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 1. Migraña y la 2. Cefalea tensional pueden confundirse con 11.5.1 Cefalea por rinosinusitis aguda debido a la similitud en la localización de la cefalea y, en el caso de la migraña, por los síntomas autonómicos nasales que suelen acompañarle. La presencia o ausencia de secreción nasal purulenta u otras características diagnósticas de la rinosinusitis aguda son lo que permite diferenciar ambas afecciones. Sin embargo, un episodio de 1. Migraña puede desencadenarse o agravarse debido a una patología nasal o sinusal.

El dolor producido por patología en las mucosas nasales o sus estructuras relacionadas suele percibirse en la región frontal o facial, pero percibirse en regiones más posteriores. El mero hecho de descubrir en la neuroimagen cambios compatibles con rinosinusitis aguda no es suficiente para diagnosticar 11.5.1 Cefalea atribuida a rinosinusitis aguda. La respuesta al tratamiento con anestesia local es un indicador convincente, pero podría no ser patognomónico.

11.5.2 Cefalea atribuida a rinosinusitis crónica o recurrente

Descripción

Cefalea ocasionada por trastorno infeccioso crónico de los senos paranasales que asocia otros síntomas y signos clínicos del trastorno.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Existen evidencias clínicas, de endoscopia nasal o de imagen que confirman una infección actual o anterior u otro proceso inflamatorio en los senos paranasales.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:

1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la rinosinusitis crónica.
 2. La cefalea fluctúa simultáneamente conforme al nivel de congestión sinusal, secreción y otros síntomas de la rinosinusitis crónica.
 3. La cefalea empeora al ejercer presión en los senos paranasales.
 4. En caso de rinosinusitis unilateral, la localización de la cefalea es homolateral al trastorno.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Establecer si una patología sinusal puede o no producir una cefalea persistente ha sido un tema polémico. Los estudios más recientes parecen corroborarlo.

11.6 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNOS DE LOS DIENTES O LA MANDÍBULA

Descripción

Cefalea ocasionada por un trastorno en la región dental o maxilar.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Existen evidencias clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman un trastorno o lesión dental o maxilar causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno o la aparición de la lesión.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno o lesión.
 - b) La cefalea ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión del trastorno o lesión.
 3. La cefalea empeora al ejercer presión sobre la lesión.
 4. En caso de trastorno o lesión unilateral, la localización de la cefalea es homolateral a la afección.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Los trastornos dentales suelen causar dolor en los dientes y/o facial, y rara vez ocasionan cefaleas. Sin embargo, el dolor de los dientes puede

irradiarse y producir cefalea difusa. El causante más común de 11.6 Cefalea atribuida a trastornos dentales o maxilares es la periodontitis o pericoronitis como resultado de infecciones o irritaciones traumáticas alrededor de la dentición parcial de una muela del juicio inferior.

11.7 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO TEMPOROMANDIBULAR

Descripción

Cefalea ocasionada por trastorno en las estructuras de la región temporomandibular.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Existen evidencias clínicas y/o de imagen que confirman un proceso patológico de la articulación temporomandibular, de los músculos masticadores o de sus estructuras asociadas.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno temporomandibular.
 - 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno temporomandibular.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa o remitido simultáneamente con la mejora o remisión del trastorno temporomandibular.
 - 3. La cefalea se produce o empeora con movimientos maxilares activos, movimientos pasivos en los límites de movimientos de la mandíbula y/o maniobras de provocación en las estructuras temporomandibulares, como ejercer presión sobre la articulación temporomandibular y los músculos masticadores que la rodean.
 - 4. En caso de trastorno temporomandibular unilateral, la localización de la cefalea es homolateral.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 11.7 Cefalea atribuida a trastorno temporomandibular suele ser más intensa en las áreas faciales preauriculares, los músculos maseteros y la región temporal. Los factores que producen dolor son desplazamiento discal,

osteoartritis e hipermovilidad articular y dolor miofascial regional. La 11.7 Cefalea atribuida a trastorno temporomandibular tiende hacia la unilateralidad cuando el complejo temporomandibular es quien produce el dolor, pero puede ser bilateral cuando existe afectación muscular. Es habitual la irradiación del dolor hacia el rostro.

El diagnóstico de trastorno temporomandibular puede resultar complicado, con cierta controversia sobre la importancia relativa de las pruebas clínicas y radiográficas. Se recomienda emplear los criterios de diagnóstico elaborados por el International RDC/TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group.

Debido a la tensión muscular, existe un solapamiento entre 11.7 Cefalea atribuida a trastorno temporomandibular y 2. Cefalea tensional. Cuando el diagnóstico del trastorno temporomandibular no esté claro, la cefalea deberá clasificarse como 2. Cefalea tensional o alguno de sus subtipos (probablemente con sensibilidad de los músculos pericraneales).

11.8 CEFALEA ATRIBUIDA A INFLAMACIÓN DEL LIGAMENTO ESTILOHIOIDEO

Otras denominaciones

Síndrome de Eagle.

Descripción

Cefalea unilateral con dolor cervical, faríngeo y/o facial, ocasionada por la inflamación del ligamento estilohioideo y que se provoca o se agrava con movimientos del cuello.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea o dolor cervical, faríngeo o facial que cumple el criterio C.
- B. Existen evidencias radiológicas que confirman una calcificación o alargamiento del ligamento estilohioideo.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. El dolor se precipita o se agrava con la palpación del ligamento estilohioideo.
 2. El dolor se precipita o se agrava al girar la cabeza.
 3. El dolor mejora de manera significativa con inyecciones de anestésico local en el ligamento estilohioideo, o con la estiloidectomía.

4. La localización del dolor es homolateral al ligamento estilohioideo inflamado.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La 11.8 Cefalea atribuida a inflamación del ligamento estilohioideo suele percibirse en la orofaringe, el cuello o el rostro, si bien algunos pacientes padecen una cefalea más difusa.

11.9 CEFALEA ATRIBUIDA A OTROS TRASTORNOS DEL CRÁNEO, CUELLO, OJOS, OIDOS, NARIZ, SENOS PARANASALES, DIENTES, BOCA O DE OTRAS ESTRUCTURAS FACIALES O CERVICALES

Descripción

Cefalea o dolor facial por trastornos craneales, cervicales, oculares, óticos, nasales, sinusales, dentales, bucales o de otras estructuras faciales o cervicales que no se hayan descrito con anterioridad.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea o dolor facial que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea o el dolor facial se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno o la aparición de la lesión.
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) La cefalea o el dolor facial ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno o lesión.
 - b) La cefalea o el dolor facial ha mejorado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión del trastorno o lesión.
 3. La cefalea o el dolor facial empeora al ejercer presión sobre la lesión.
 4. La localización de la cefalea o el dolor facial concuerda con el punto de la lesión.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

BIBLIOGRAFÍA

11.1 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO ÓSEO CRANEAL

- Bhatoo HS, Deshpande GU. Primary cranial Ewing's sarcoma. *Br J Neurosurg* 1998;12:165-169.
- Hayashi T, Kuroshima Y, Yoshida K, Kawase T, Ikeda E, Mukai M. Primary osteosarcoma of the sphenoid bone with extensive periosteal extension – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000;40:419-422.
- Scherer A, Engelbrecht V, Nawatny J, Messing-Junger M, Reifenberger G, Modder U. MRI of the cerebellopontine angle in patients with cleidocranial dysostosis. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 2001;173:315-318.

11.2.1 CEFALEA CERVICOGÉNICA

- Antonaci F, Fredriksen TA, Sjaastad O. Cervicogenic headache: clinical presentation, diagnostic criteria, and differential diagnosis. *Curr Pain Headache Rep* 2001;5:387-392.
- Antonaci F, Ghirmai S, Bono G, Sandrini G, Nappi G. Cervicogenic headache: evaluation of the original diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2001;21:573-583.
- Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, Schneider G, Farr R. Cervical Headache. *Med J Aust* 1985; 143: 202-207.
- Bogduk N. Cervicogenic headache: anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001;5:382-386.
- Bogduk N: Headache and the neck. En: Goadsby PJ, Silberstein SD (eds): *Headache*. Boston: Butterworth-Heinemann 1997: 369-381.
- Fredriksen TA, Sjaastad O. Cervicogenic headache: current concepts of pathogenesis related to anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000;18(2 Suppl 19):S16-18.
- Göbel H, Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds). *The Headaches*. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 891-898.
- Knackstedt, H, Bansevicius, Dalius, Kjersti Aaseth, et al. Cervicogenic headache in the general population: The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2010; 30:1468-1476.
- Lance JW, Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1980; 43: 97-101.
- Leone M, D'Amico D, Grazi L, Atanasia A, Bussone G: Cervicogenic headache: a critical review of the current diagnostic criteria. *Pain* 1998; 78:1-5.
- Leone M, D'Amico D, Moschiano F, Farinotti M, Fillipini G, Bussone G: Possible identification of cervicogenic headache among patients with migraine: an analysis of 374 headaches. *Headache* 1995; 35:461-464.
- Lord S, Barnsley L, Wallis B, Bogduk N: Third occipital headache: a prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1994; 57:1187-1190.
- Lord SM, Bogduk N: The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskel Pain* 1996; 4:81-94.
- Poughias L, Kruszewski P, Inan L. Cervicogenic headache: a clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997;12:305-317.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, Salvesen R, Jansen J, Pareja JA, Sjaastad O, Fredriksen TA. Cervicogenic headache: the importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002;17:35-36.

Sjaastad O, Bakkeiteig LS. Prevalence of cervicogenic headache: Vågå study of headache epidemiology. *Acta Neurol Scand* 2008; 117:173-180.

11.2.2 CEFALEA ATRIBUIDA A TENDINITIS RETROFARÍNGEA

Eastwood JD, Hudgins PA, Malone D. Retropharyngeal effusion in acute calcific prevertebral tendonitis: diagnosis with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1998;19:1789-1792.

Ekbohm K, Torhall J, Annell K, Traff J. Magnetic resonance imaging in retropharyngeal tendonitis. *Cephalalgia* 1994;14:266-269.

Pearce JM. Longus cervicis colli "myositis" (syn: retropharyngeal tendonitis). *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996;61:324-329.

Sarkozi J, Fam AG. Acute calcific retropharyngeal tendonitis: an unusual cause of neck pain. *Arthritis Rheum* 1984;27:708-710.

11.2.3 CEFALEA ATRIBUIDA A DISTONÍA CRANEOCERVICAL

Csala B, Deuschl G. Craniocervical dystonia. Pragmatic general concept or nosologic entity? *Nervenarzt* 1994;65:75-94.

Friedman J, Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin* 2001;19:681-705.

Göbel H, Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *Münchener Medizinische Wochenschrift* 1997; 139:456-458.

Göbel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K, Austermann K. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001;91:195-199.

Markham CH. The dystonias. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1992;5:301-307.

11.3 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE LOS OJOS

Akinci A, Güven A, Degerliyurt A, Kibar E, Mutlu M, Citirik M. The correlation between headache and refractive errors. *J AAPOS* 2008; 12:290-293.

Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998; 38: 661-667.

Daum KM, Good G, Tijerina L. Symptoms in video display terminal operators and the presence of small refractive errors. *J Am Optom Assoc* 1988;59:691-697.

Gerling J, Janknecht P, Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy. *Neuro-Ophthalmology* 1998; 19: 93-99.

Göbel H, Martin TJ. Ocular disorders. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 899-904.

Gordon GE, Chronide EP, Rolan P. Why do we still not know whether refractive error causes headaches? Towards a framework for evidence based practice. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001;21:45-50.

Lewis J, Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998; 38: 684-686.

McCluskey PJ, Lightman S, Watson PG et al. Posterior scleritis. Clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients. *Ophthalmology* 1999; 106: 2380-2386.

Tychsen L, Tse DT, Ossoinig K, Anderson RL. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984; 91:1075-1079.

- Yangüela J, Pareja JA, Lopez N, Sanchez del Rio M. Trochleitis and migraine headache. *Neurology* 2002; 58:802-805.
- Yangüela J, Sánchez delRio M, Bueno A, et al. Primary trochlear headache. A new cephalgia generated and modulated on the trochlear region. *Neurology* 2004; 62:1134-1140.
- Zaragoza-Casares P, Gómez-Fernández T, Gómez de Liaño MA, Zaragoza-García P. Bilateral idiopathic trochleitis as a cause of frontal cephalgia. *Headache* 2009; 49:476-477.

11.5 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO NASAL O DE LOS SENOS PARANASALES

- Aaseth K, Grande RB, Benth JS, Lundqvist C, Russell MB. 3-year follow-up of secondary chronic headaches: the Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15:186-192.
- Aaseth K, Grande RB, Kvaerner K, Lundqvist C, Russell MB. Chronic rhinosinusitis gives a ninefold increased risk of chronic headache. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2010; 30:152-160.
- Abu-Bakra M, Jones NS. Prevalence of nasal mucosal contact points in patients with facial pain compared with patients without facial pain. *J Laryngol Otol* 2001; 115:629-632.
- Blumenthal HJ. Headache and sinus disease. *Headache* 2001; 41:883-888.
- Boes CJ, Swanson JW, Dodick DW. Chronic paroxysmal hemicrania presenting as otalgia with a sensation of external acoustic meatus obstruction: two cases and a pathophysiological hypothesis. *Headache* 1998;38:787-791.
- Cady RK, Dodick DW, Levine HL, et al. Sinus headache: A neurology, otolaryngology, allergy and primary care consensus on diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2005; 80:908-916.
- Close LG, Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997; 17: 351-354.
- De Vuyst D, De Schepper AM, Parizel PM. Chronic cocaine abuse. *JBR-BTR* 2001;84:60.
- Göbel H, Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 905-912.
- Kenny TJ, Duncavage J, Bracikowski J, Yildirim A, Murray JJ, Tanner SB. Prospective analysis of sinus symptoms and correlation with paranasal computed tomography scan. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125:40-43.
- Lam DK, Lawrence HP, Tenenbaum HC. Aural symptoms in temporomandibular disorder patients attending a craniofacial pain unit. *J Orofac Pain* 2001;15:146-157.
- Lanza DC, Kennedy DW. Adult rhinosinusitis defined. Report of the Rhinosinusitis Task Force Committee of the American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117: S1-S7.
- Levine HL. Patients with headache and visual disturbance: a differentiation between migraine and sinus headache. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 234-235.
- Murphy E, Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001;47:46-58.
- Pinto A, De Rossi SS, McQuone S, Sollecito TP. Nasal mucosal headache presenting as orofacial pain: a review of the literature and a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001;92:180-183.
- Sandstrom M, Wilen J, Oftedal G, Hansson Mild K. Mobile phone use and subjective symptoms. Comparison of symptoms experienced by users of analogue and digital mobile phones. *Occup Med (Lond)* 2001;51:25-35.

- Seiden AM, Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:227-241.
- Sydbom A, Blomberg A, Parnia S, Stenfors N, Sandstrom T, Dahlen SE. Health effects of diesel exhaust emissions. *Eur Respir J* 2001;17:733-746.
- Tosun F, Gerek M, Ozkaptan Y. Nasal surgery for contact point headaches. *Headache* 2000;40:237-240.
- West B, Jones NS. Endoscopy-negative, computed tomography-negative facial pain in a nasal clinic. *Laryngoscope* 2001;111(4 Pt 1):581-586.

11.6 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNOS DENTALES O MAXILARES

- Allen DT, Voytovich MC, Allen JC. Painful chewing and blindness: signs and symptoms of temporal arteritis. *J Am Dent Assoc* 2000;131:1738-1741.
- Ciancaglini R, Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001;29:93-98.
- Egermark I, Carlsson GE, Magnusson T. A 20-year longitudinal study of subjective symptoms of temporomandibular disorders from childhood to adulthood. *Acta Odontol Scand* 2001;59:40-48.
- Epstein JB, Caldwell J, Black G. The utility of panoramic imaging of the temporomandibular joint in patients with temporomandibular disorders. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001;92:236-239.
- Henrikson T, Ekberg EC, Nilner M. Symptoms and signs of temporomandibular disorders in girls with normal occlusion and Class II malocclusion. *Acta Odontol Scand* 1997;55:229-235.
- Ivanhoe CB, Lai JM, Francisco GE. Bruxism after brain injury: successful treatment with botulinum toxin-A. *Arch Phys Med Rehabil* 1997;78:1272-1275.
- Kirveskari P. Prediction of demand for treatment of temporomandibular disorders. *J Oral Rehabil* 2001;28:572-575.
- Magnusson T, Egermark I, Carlsson GE. A longitudinal epidemiologic study of signs and symptoms of temporomandibular disorders from 15 to 35 years of age. *J Orofac Pain* 2000;14:310-319.
- Marcusson A, List T, Paulin G, Dworkin S. Temporomandibular disorders in adults with repaired cleft lip and palate: a comparison with controls. *EOS* 2001;23:193-204.
- Sonnesen L, Bakke M, Solow B. Malocclusion traits and symptoms and signs of temporomandibular disorders in children with severe malocclusion. *Eur J Orthod* 1998;20:543-559.

11.7 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO TEMPOROMANDIBULAR

- Ciancaglini R, Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001;29:93-98.
- Dworkin SF. Research diagnostic criteria for temporomandibular disorders: current status & future relevance. *J Oral Rehabil* 2010; 37:734-743.
- Jacome D. Primary yawning headache. *Cephalalgia* 2001;21:697-699.
- List T, Wahlund K, Larsson B. Psychosocial functioning and dental factors in adolescents with temporomandibular disorders: a case-control study. *J Orofac Pain* 2001;15:218-227.

- Molina OF, dos Santos Junior J, Nelson SJ, Nowlin T. Profile of TMD and bruxer compared to TMD and nonbruxer patients regarding chief complaint, previous consultations, modes of therapy, and chronicity. *Cranio* 2000;18:205-219.
- Ogus H. Degenerative disease of the temporomandibular joint and pain-dysfunction syndrome. *J Roy Soc Med* 1978; 71: 748-754.
- Schiffman E, Ohrbach R, Truelove E, Look J, Anderson G, Goulet J-P, List T, Svensson P, Brooks S, Ceusters W, Cowley T, Drangsholt M, Ettlin D, Gaul C, Goldberg L, Gonzalez Y, Haythornthwaite J, Hollender L, Jensen R, John M, deLaat A, deLeeuw R, Lobbezoo F, Maixner W, van der Meulen M, Michelotti A, Murray G, Nixdorf D, Palla S, Petersson A, Pionchon P, Smith B, Visscher C, Zakrzewska J, Dworkin SF. Diagnostic criteria for temporomandibular disorders (DC/TMD) for clinical and research applications: Recommendations of the International RDC/TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group. *J Orofacial Pain* 2013(in press).
- Schiffman ES, Ohrbach R, List T, Anderson G, Kang W, Jensen R, John MT, Nixdorf D, Goulet, JP, Truelove E, Clavel A, Friction J, Look J. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders (TMD). *Cephalalgia* 2012; 32: 683-692.

11.8 CEFALEA ATRIBUIDA A INFLAMACIÓN DEL LIGAMENTO ESTILOHIOIDEO

- Colby CC, Del Gaudio JM. Stylohyoid complex syndrome: a new diagnostic classification. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137:248-252.

12. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO PSIQUIÁTRICO

12.1 Cefalea atribuida a trastorno de somatización

12.2 Cefalea atribuida a trastorno psicótico

Clasificado en otro lugar

Todas las cefaleas por trastorno de abuso de sustancias (p. ej., drogadicción), por supresión de una sustancia, por intoxicación aguda y por abuso de medicación se clasifican como 8. Cefalea por administración o supresión de una sustancia.

COMENTARIO GENERAL

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas?

Las cefaleas son un fenómeno frecuente, tal y como los trastornos psiquiátricos. Por ello también se espera una coexistencia de ambas por casualidad.

No obstante, en caso de que la primera manifestación de la cefalea guarde una estrecha relación temporal con el trastorno psiquiátrico, sí podría existir una relación causal. Si esta relación se confirma, la cefalea se debe clasificar como secundaria a dicho trastorno. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III (beta). En caso de que la cronificación o el empeoramiento significativo (por lo general relativo a un aumento que como mínimo doble la frecuencia o gravedad) de una cefalea preexistente con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con un trastorno psiquiátrico, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la cefalea como el diagnóstico de la 12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico (o uno de sus subtipos), siempre y cuando existan suficientes pruebas de que este trastorno pueda ocasionar cefalea. Si no pudiera establecerse una relación causal, la cefalea primaria preexistente y el trastorno psiquiátrico se diagnosticarán por separado.

No se han descrito todavía casos de cefalea crónica por trastorno psiquiátrico persistente después de la resolución del mismo.

INTRODUCCIÓN

Apenas existen pruebas de casos que respalden las causas psiquiátricas de la cefalea. Por lo tanto, las categorías de diagnóstico de esta sección de la

clasificación se limitan a esos casos contados en los que la cefalea ocurre en el contexto de y como consecuencia directa de una patología psiquiátrica causante de cefalea.

Los criterios deberán ser lo suficientemente restrictivos para no incluir falsos positivos, pero han de reducir el umbral lo suficiente como para incluir a buena parte de los pacientes afectados. En la gran mayoría de los casos de 12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico el diagnóstico se basa en la evaluación personal de la historia clínica y la exploración física en lugar de biomarcadores objetivos de diagnóstico.

Las cefaleas pueden, por supuesto, asociarse a trastornos psiquiátricos sin ninguna conexión causal. Pueden manifestarse coincidiendo con una serie de trastornos psiquiátricos, tales como trastornos depresivos (depresión mayor, de un único episodio o recurrente o persistente; trastorno depresivo persistente), trastornos de ansiedad (trastorno de ansiedad por separación, trastorno de pánico, trastorno de ansiedad social y trastorno de ansiedad generalizado) y trastornos por episodios traumáticos o estrés (trastorno reactivo del apego, trastorno por estrés agudo, trastorno por estrés postraumático, trastornos adaptativos). En estos casos en los que no existan pruebas de una relación causal, se deberían enunciar asignar diagnósticos por separado, el de la cefalea primaria y el del trastorno psiquiátrico.

Los datos epidemiológicos revelan, no obstante, que la cefalea y los trastornos psiquiátricos coexisten con una frecuencia mayor de lo que sugeriría el azar. Existen factores de confusión que podrían explicar esta morbilidad asociada. Por ejemplo, los pacientes que han recibido un diagnóstico son más propensos a ser diagnosticados de otra patología por el simple hecho de que están expuestos a un mayor control médico. Las comorbilidades auténticas también son posibles, como entre la migraña y la depresión, lo que indica la posibilidad de una asociación subyacente. Algunos ejemplos de asociaciones causales putativas comprenden la cefalea como causante de la patología psiquiátrica, la patología psiquiátrica como causante de la cefalea, la influencia recíproca entre ambas patologías y un factor subyacente común causante de ambas.

Si bien se sugiere que la cefalea ocurre únicamente en asociación con algunos trastornos psiquiátricos frecuentes como trastornos depresivos, de ansiedad o traumáticos o por estrés pueden considerarse derivadas de estos trastornos, debido a las incertidumbres que rodean las relaciones causales y a la relativa falta de evidencias en este contexto, los criterios de las cefaleas atribuidas a alguno de estos trastornos solamente se han incluido en el Apéndice. Antes de establecer una conclusión firme se precisa una aclaración más amplia de los mecanismos subyacentes de estas asociaciones causales.

Las evidencias sugieren que la presencia de un trastorno psiquiátrico concomitante podría empeorar la evolución de 1. Migraña o 2. Cefalea tensional al aumentar la frecuencia e intensidad de los episodios, o al disminuir su reacción al tratamiento. De este modo, la identificación y tratamiento de una patología psiquiátrica concomitante es clave para el control apropiado de estas cefaleas. En niños y adolescentes, las cefaleas primarias (migraña, cefalea tensional episódica y especialmente la cefalea tensional crónica) presentan a menudo una morbilidad asociada con el trastorno psiquiátrico. Los trastornos del sueño, trastornos de estrés postraumático, trastorno de ansiedad social (fobia escolar), trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), trastornos de comportamiento, trastornos de aprendizaje, enuresis, encopresis y trastornos de tics deben ser cuidadosamente buscados y tratados una vez diagnosticados, teniendo en cuenta la carga negativa en discapacidad y pronóstico de cefalea pediátrica.

Para determinar si una cefalea es consecuencia de un trastorno psiquiátrico, resulta necesario establecer si hay o no un trastorno psiquiátrico concomitante. Se recomienda preguntar a todos los pacientes con cefalea por síntomas psiquiátricos comórbidos frecuentes, tales como trastornos depresivos o de ansiedad. Si se sospecha que un trastorno psiquiátrico puede ser el causante de una cefalea es aconsejable que el paciente reciba una evaluación por parte de un psiquiatra o psicólogo con experiencia.

12.1 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE SOMATIZACIÓN

Descripción

Cefalea ocasionada como parte de la presentación sintomática de un trastorno de somatización.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno de somatización caracterizado por los dos criterios siguientes:
 - 1. Antecedentes de múltiples síntomas físicos antes de los 30 años, que o bien no se han explicado completamente con una patología médica conocida, o bien, en caso de que exista una patología médica relacionada, exceden lo que podría esperarse teniendo en cuenta el historial clínico, la exploración física o los hallazgos de laboratorio.
 - 2. Durante el curso del trastorno, se cumplen todos los siguientes:
 - a) Al menos cuatro síntomas dolorosos desde o durante cuatro puntos o funciones diferentes (p. ej., desde cabeza, tórax, espalda, abdomen, articulaciones, extremidades y/o recto, o durante la menstruación, el coito y/o la micción).
 - b) Al menos dos síntomas gastrointestinales aparte del dolor (p. ej. náuseas, meteorismo, vómitos no relacionados con embarazo, diarrea o intolerancia a varios alimentos).
 - c) Al menos un síntoma sexual aparte del dolor (p. ej., indiferencia sexual, disfunción eréctil o eyaculatoria, menstruación irregular, sangrado menstrual excesivo y/o vómitos durante el embarazo).
 - d) Al menos un síntoma pseudoneurológico que no se limita al dolor (p. ej., síntomas conversivos tales como problemas de coordinación y equilibrio, parálisis o debilidad localizada, dificultad para tragar o bulto en la garganta, afonía, retención urinaria, alucinaciones, pérdida de sensibilidad táctil o dolorosa, diplopía, ceguera, sordera, crisis epilépticas, síntomas disociativos tales como amnesia y/o pérdida del conocimiento, sin incluir los desmayos)
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos uno de los siguientes:
 - 1. La cefalea ha evolucionado o se ha agravado su intensidad de manera significativa simultáneamente con la manifestación de otros síntomas propios de un trastorno de somatización.
 - 2. La cefalea se hace constante o remite en paralelo con otros síntomas propios de un trastorno de somatización.

3. La cefalea se resuelve simultáneamente con la remisión de otros síntomas propios de un trastorno de somatización.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Los trastornos de somatización se caracterizan por la combinación de varios síntomas de angustia y una respuesta excesiva o inadaptada a estos síntomas o a los problemas de salud asociados. Estos síntomas comprenden problemas y/o disfunciones gástricas o intestinales, dolor de espalda, dolor en brazos, piernas o articulaciones, cefaleas, dolor torácico y/o disnea, mareos, sensación de cansancio o baja energía, y problemas para dormir. Las dolencias del paciente son auténticas, independientemente de si tienen una explicación médica. Los pacientes suelen experimentar angustia y un nivel alto de deterioro funcional. Los síntomas pueden acompañarse o no de trastornos médicos generales diagnosticados o de trastornos psiquiátricos. Puede darse un alto nivel de uso de atención médica, que rara vez calma las preocupaciones de los pacientes. Desde el punto de vista del profesional, muchos de estos pacientes parecen no responder a los tratamientos, y las nuevas intervenciones o terapias podrían agravar los síntomas existentes o producir nuevos efectos secundarios y complicaciones. Algunos pacientes tienen la sensación de que su valoración y tratamientos médicos no han sido apropiados.

Debería destacarse que el trastorno de somatización por sí mismo no se incluye en la quinta edición del Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (DSM-5), la última revisión del Manual de Diagnóstico de la Asociación Estadounidense de Psiquiatría, publicado en mayo de 2013; se ha reemplazado por la categoría Trastorno de síntomas somáticos (Somatic Symptom Disorder), que se caracteriza por uno o más síntomas somáticos asociados con pensamientos desproporcionados y constantes acerca de la gravedad de los síntomas propios, un alto nivel de ansiedad persistente sobre la salud o los síntomas, o una dedicación de tiempo y energía excesivos a la preocupación por estos síntomas o problemas de salud. Dada la enorme heterogeneidad de esta categoría (p. ej., engloba tanto a pacientes con cefalea y preocupación desproporcionada por la gravedad de la misma, como a casos clásicos de trastornos de somatización con un patrón vitalicio de múltiples síntomas somáticos, incluida la cefalea), se decidió que sería posible realizar la atribución solo si la cefalea forma parte de un patrón más amplio de múltiples quejas somáticas. Por lo tanto, la ICHD-III (beta) continúa empleando la definición de la DSM-IV para los trastornos de somatización

12.2 CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO PSICÓTICO

Descripción

Cefalea como manifestación de un delirio cuyo contenido comprende un mecanismo conforme al cual el paciente cree que explica la cefalea (p. ej. es producto de un dispositivo que los extraterrestres le han implantado en la cabeza).

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Presencia de un delirio cuyo contenido comprende un mecanismo conforme al cual el paciente cree que explica la cefalea (p. ej., es producto de un dispositivo que los extraterrestres le han implantado en la cabeza, o que tiene un tumor que causa la cefalea, a pesar de que existen pruebas irrefutables que demuestran lo contrario).
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o ambos de los siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado de manera simultánea o posterior al delirio.
 2. La cefalea se ha resuelto después de la remisión del delirio.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Los delirios son creencias falsas fijas basadas en deducciones incorrectas acerca de la realidad, que se mantienen con convicción a pesar de que existan pruebas evidentes de lo contrario. En algunas instancias, el delirio puede comprender una falsa creencia de que se padece una patología médica grave (p. ej. tumor o aneurisma cerebral) causante de la cefalea, a pesar de pruebas repetidas y de explicaciones de expertos reafirmen que dicha afección no está presente. El contenido del delirio podría ser más extraño, como la idea de que lo que ocasiona la cefalea es un transmisor implantado quirúrgicamente dentro de la cabeza.

Cuando el paciente manifieste primero la cefalea (una de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III [beta]) y después exprese una explicación delirante para la misma, como que se debe a un tumor cerebral a pesar de que no existan pruebas médicas que lo respalden, la cefalea podría no ser ocasionada por el trastorno psiquiátrico, sino que debería clasificarse como una cefalea primaria, y el paciente debería recibir además el diagnóstico psiquiátrico de trastorno delirante, tipo somático.

BIBLIOGRAFÍA

- Allet JL, Allet RE. Somatoform disorders in neurological practice. *Curr Opin Psychiatry* 2006; 19: 413-420.
- Borkum JM. Chronic headaches and the neurobiology of somatization. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 55-61.
- Canestri P, Galli F, Guidetti V, Tomaciello A. Chronic daily headache in children and adolescents: a two years follow-up. *Cephalalgia* 2001; 21: 288.
- Curioso EP, Young WB, Shecter AL, Kaiser R. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999; 52 (Suppl 2): A471.
- Gambini O, Islam L, Demartini B, Scarone S. Psychiatric issues in patients with headaches. *Neurol Sci* 2010; 31 Suppl 1: S111-S113.
- Guidetti V, Galli F, Fabrizi P, Napoli L, Giannantoni AS, Bruni O, Trillo S. Headache and psychiatric comorbidity: clinical aspects and outcome in an 8-year follow-up study. *Cephalalgia* 1998; 18:455-462.
- Hung CI, Liu CY, Cheng YT, Wang SJ. Migraine: a missing link between somatic symptoms and major depressive disorder. *J Affect Disord* 2009; 117(1-2): 108-115.
- Lake A. Behavioral and nonpharmacologic treatments of headache. *Med Clin North Am* 2001; 85:1055-1075.
- Lake AE 3rd, Rains JC, Penzien DB, Lipchik, GL. Headache and psychiatric comorbidity: historical context, research relevance, and clinical implications. *Headache* 2005; 45: 493-506.
- Maizels M, Burchette R. Somatic symptoms in headache patients: the influence of headache diagnosis, frequency, and comorbidity. *Headache* 2004; 44: 983-993.
- Marazziti D, Toni C, Pedri S, Bonucelli U et al. Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999; 14:247-251.
- Mitsikostas DD, Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999; 19:211-217.
- Nicholson RA. Chronic headache: the role of the psychologist. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 47-54.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME, Paolich J. Pediatric migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001; 16:731-734.
- Radat F. Psychopathology and headache. *Rev Neurol* 2000; 156 Suppl 4: 4S62-67.
- Radat F, Milowska D, Valade D. Headaches secondary to psychiatric disorders (HSPD): a retrospective study of 87 patients. *Headache*. 2011;51:789-795.
- Radat F, Sakh D, Lutz G, el Amrani M, Ferreri M, Bousser MG. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. *Headache* 1999; 39:477-480.
- Radat F, Swendsen J. Psychiatric comorbidity in migraine: a review. *Cephalalgia* 2005;25:165-178.
- Smitherman TA, Baskin SM. Headache secondary to psychiatric disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2008;12:305-310.
- Voigt K, Nagel A, Meyer B, Langs G, Braukhaus C, Löwe B. Towards positive diagnostic criteria: a systematic review of somatoform disorder diagnoses and suggestions for future classification. *J Psychosom Res* 2010;68:403-414.
- Yutzky S. Somatoform disorders. En: Tasman A, Kay J, Lieberman JA (eds). *Psychiatry*, 2nd ed. Chichester: John Wiley & Sons 2003: 1419-20.

PARTE III. NEUROPATÍAS CRANEALES DOLOROSAS, OTROS DOLORS FACIALES Y OTRAS CEFALEAS

13. Neuropatías craneales dolorosas y otros dolores faciales

14. Otras cefaleas

13. NEUROPATÍAS CRANEALES DOLOROSAS Y OTROS DOLORES FACIALES

- 13.1 Neuralgia del trigémino
 - 13.1.1 Neuralgia clásica del trigémino
 - 13.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino puramente paroxística
 - 13.1.1.2 Neuralgia clásica del trigémino con dolor facial persistente
 - 13.1.2 Neuropatía dolorosa del trigémino
 - 13.1.2.1 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a herpes zóster agudo
 - 13.1.2.2 Neuropatía postherpética del trigémino
 - 13.1.2.3 Neuropatía dolorosa postraumática del trigémino
 - 13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a placas de esclerosis múltiple
 - 13.1.2.5 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a lesión ocupante de espacio
 - 13.1.2.6 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a otros trastornos
- 13.2 Neuralgia del glosofaríngeo
- 13.3 Neuralgia del nervio intermediario (nervio facial)
 - 13.3.1 Neuralgia clásica del nervio intermediario
 - 13.3.2 Neuropatía del nervio intermediario atribuida a herpes zóster
- 13.4 Neuralgia occipital
- 13.5 Neuritis óptica
- 13.6 Cefalea por parálisis de origen isquémico del nervio motor oculomotor
- 13.7 Síndrome de Tolosa-Hunt
- 13.8 Síndrome oculosimpático paratrigeminal (de Raeder)
- 13.9 Neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente
- 13.10 Síndrome de la boca ardiente
- 13.11 Dolor facial idiopático persistente
- 13.12 Dolor neuropático central
 - 13.12.1 Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple
 - 13.12.2 Dolor central postictus

INTRODUCCIÓN

Los dolores de cabeza y de cuello son mediados por fibras aferentes de los nervios trigémino, intermedio, glosofaríngeo y neumogástrico, y por las

raíces cervicales altas a través de los nervios occipitales. La estimulación de estos nervios por compresión, distorsión, exposición al frío u otras formas de irritación, o por una lesión en las vías centrales del dolor, da origen a un dolor punzante o a un dolor constante en el área inervada por ellos.

La causa puede ser evidente, como una infección por herpes zóster o una alteración estructural demostrada con diagnóstico por imagen. Pero en algunos casos puede no existir una causa clara para el dolor neurálgico.

Las neuralgias del trigémino y del glossofaríngeo presentan un problema de terminología. Cuando el dolor resulta de una compresión del nervio por un acodamiento vascular encontrado durante la cirugía, la neuralgia se debe considerar estrictamente como secundaria. Puesto que muchos pacientes no llegan a la cirugía, sigue siendo incierto si son neuralgias primarias o secundarias. Por esta razón, en aquellos enfermos con un historial típico, el término de neuralgia clásica es preferible al de primaria, ya que en su evolución se puede descubrir una causa compresiva del dolor. El término secundaria puede reservarse para aquellos pacientes en los cuales se ha demostrado un neurinoma u otra causa similar.

DEFINICIÓN DE TÉRMINOS EMPLEADOS EN ESTE CAPÍTULO¹

Dolor: Sensación molesta y emocional asociada a un daño hístico real o potencial, o descrita conforme a dicho daño.

Dolor neuropático: Dolor (q.v.) por causa de una lesión o enfermedad del sistema somatosensorial.

Dolor neuropático central: Dolor (q.v.) por causa de una lesión o enfermedad del sistema somatosensorial central.

Dolor neuropático periférico: Dolor (q.v.) por causa de una lesión o enfermedad del sistema somatosensitivo periférico.

Neuropatía: Trastorno funcional o cambio patológico en uno o más nervios (en un nervio: mononeuropatía; en varios: mononeuropatía múltiple; en caso de ser difuso y bilateral: polineuropatía). El término neuropatía no pretende englobar neuropaxias, neurotmesis, sección de un nervio, ni alteraciones nerviosas debido a impactos transitorios, tales como un movimiento, estiramientos o epilepsia (el término neurogénico se refiere al dolor atribuido a estas perturbaciones temporales).

Neuralgia: Dolor en la distribución de uno o varios nervios (el uso habitual, especialmente en Europa, suele implicar una calidad paroxística, pero el término neuralgia no debería emplearse para dolores paroxísticos).

¹Asociación Internacional para el Estudio del Dolor: Taxonomía. URL: <http://www.iasp-pain.org>.

13.1. NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

Descripción

La neuralgia del trigémino es un dolor unilateral similar a una descarga eléctrica, breve, de aparición y desaparición repentinas, limitado a la distribución de una o más ramas de la división del nervio trigémino y desencadenado por estímulos inocuos. Puede desarrollarse sin motivo aparente o estar causado por otro trastorno diagnosticado. Además, podría o no presentar dolor facial persistente de intensidad moderada.

13.1.1 Neuralgia del trigémino clásica

Otras denominaciones

Tic doloroso.

Descripción

Neuralgia del trigémino que se desarrolla sin otra causa aparente que no sea la compresión neurovascular.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos tres episodios de dolor facial unilateral que cumplen los criterios B y C.
- B. Se localiza en una o más ramas de la división del nervio trigémino, sin irradiación más allá de la distribución del trigémino.
- C. El dolor presenta al menos tres de las siguientes cuatro características:
 1. Ataques paroxísticos recurrentes de entre una fracción de segundo hasta 2 minutos de duración.
 2. Intensidad severa.
 3. Sensación de descarga eléctrica, lancinante, punzante o dolor agudo.
 4. Se agrava con estímulos inocuos en el lado facial afectado¹.
- D. Sin déficits neurológicos clínicamente evidentes².
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas

1. Algunos episodios podrían ser espontáneos o parecerlo, pero deben producirse al menos tres precipitados de esta forma para poder cumplir este criterio.
2. La presencia de hipoestesia o hipoalgesia en la región del trigémino afectada siempre señala un daño axonal. Si alguna de ellas está presente, existe una neuropatía del trigémino, y será necesaria una evaluación médica exhaustiva

que descarte los casos sintomáticos. Algunos pacientes padecen hiperalgesia en la región dolorosa, lo que no necesariamente debería señalar un diagnóstico de neuropatía del trigémino puesto que podría reflejar un aumento en la atención del paciente hacia el lado del dolor.

Comentarios

Se utiliza el término neuralgia del trigémino clásica (en lugar de primaria) porque, conforme a las pruebas actuales, la 13.1.1 Neuralgia del trigémino clásica se produce por causa de compresión neurovascular, sobre todo de la arteria cerebelosa superior. Debería emplearse neuroimagen (preferentemente la RMN) para descartar causas secundarias y, en la mayoría de los pacientes, para demostrar la compresión neurovascular del nervio trigémino.

Muchos pacientes con 13.1.1 Neuralgia del trigémino clásica recuerdan con claridad el inicio del dolor.

La 13.1.1 Neuralgia del trigémino clásica suele aparecer en la segunda o tercera ramas. El dolor no cambia de lado, pero raras veces puede manifestarse de manera bilateral. Siguiendo a un paroxismo doloroso hay un período refractario, durante el cual no se puede desencadenar dolor. En los casos muy severos, el dolor produce con frecuencia un espasmo del lado de la cara afecto (tic doloroso). Podrían aparecer síntomas neurovegetativos leves, como lagrimeo o enrojecimiento ocular.

La duración de los episodios de dolor puede oscilar a lo largo del tiempo y prolongarse, así como intensificarse. Pueden ocasionar disfunción psicosocial, lo que reduce la calidad de vida, y a menudo se produce una pérdida de peso.

La mayoría de los pacientes suelen mantenerse asintomáticos entre los paroxismos. En la subforma 13.1.1.2 Neuralgia clásica del trigémino con dolor facial persistente existe un dolor de fondo prolongado en el área afecto.

La 13.1.1 Neuralgia del trigémino clásica puede suceder a un período de dolor continuo atípico, lo que se conoce en la literatura como pre-neuralgia del trigémino.

13.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino puramente paroxística

Descripción

Neuralgia del trigémino sin dolor facial de fondo persistente.

Criterios diagnósticos

- A. Episodios recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1 Neuralgia del trigémino clásica.

- B. No existe dolor facial persistente entre los episodios.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La 13.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino puramente paroxística suele reaccionar, al menos al principio, al tratamiento farmacológico (sobre todo a la carbamazepina o la oxcarbazepina).

13.1.1.2 Neuralgia clásica del trigémino con dolor facial persistente

Otras denominaciones

Neuralgia del trigémino atípica; neuralgia del trigémino de tipo 2.

Descripción

Neuralgia del trigémino con dolor facial de fondo persistente.

Criterios diagnósticos

- A. Episodios recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1 Neuralgia del trigémino clásica.
- B. Dolor facial persistente de intensidad moderada en el área afectada.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

A la 13.1.1.2 Neuralgia clásica del trigémino con dolor facial persistente se le ha llamado neuralgia del trigémino atípica o, recientemente, neuralgia del trigémino de tipo 2.

La sensibilización central podría ser la causa del dolor facial persistente. La constatación de una compresión neurovascular en la RMN será menos probable. La 13.1.1.2 Neuralgia clásica del trigémino con dolor facial persistente apenas responde al tratamiento conservador y a las intervenciones neuroquirúrgicas. La probabilidad de que se desencadene por estímulos inocuos es menor.

13.1.2 Neuropatía dolorosa del trigémino

Descripción

Dolor de cabeza o facial distribuido en una o más ramas del nervio trigémino y ocasionado por otro trastorno, indicativo de daño neuronal. El dolor varía ampliamente en calidad e intensidad dependiendo de la causa.

13.1.2.1 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a herpes zóster agudo

Descripción

Dolor de cabeza o facial unilateral de menos de tres meses de duración en la distribución de una o más ramas del nervio trigémino, ocasionado por y asociado a otros síntomas y/o signos clínicos de herpes zóster agudo.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor de cabeza y/o facial unilateral de menos de 3 meses de duración que cumple el criterio C.
- B. Uno o ambos de los siguientes:
 1. Existe una erupción herpética en el territorio de una o varias ramas del nervio trigémino.
 2. Se ha detectado ADN del virus varicela zóster en el LCR mediante reacción en cadena de la polimerasa.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. El dolor precede a la erupción herpética en menos de 7 días.
 2. El dolor se localiza en la distribución de las misma o mismas ramas del nervio trigémino.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El herpes zóster afecta al ganglio del trigémino en un 10-15% de los casos, con la división oftálmica como rama destacada en un 80% de los pacientes. En contadas ocasiones, el dolor no antecede a una erupción o exantema (zoster sine herpette). El diagnóstico en esos casos se confirma con la detección del virus varicela zóster en el LCR mediante reacción en cadena de la polimerasa.

El dolor de la 13.1.2.1 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a herpes zóster agudo suele sentirse como quemazón, ser punzante o fulgurante, hormigueante o sordo, y acompañarse de alodinia cutánea.

Los herpes oculares pueden estar asociados a parálisis de los nervios craneales III, IV y V. El herpes zóster es habitual en pacientes inmunosuprimidos, con una incidencia de un 10% en aquellos con linfomas y de un 25% en aquellos con enfermedad de Hodgkin.

13.1.2.2 Neuropatía postherpética del trigémino

Otras denominaciones

Neuralgia postherpética del trigémino.

Descripción

Dolor de cabeza y/o facial unilateral que persiste o recurre durante al menos tres meses en la distribución de una o más ramas del nervio trigémino, con afectación sensitiva variable, ocasionada por herpes zóster.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor de cabeza y/o facial unilateral que persiste o recurre durante 3 ó más meses y que cumple el criterio C
- B. Antecedentes de herpes zóster con afectación de una o más ramas del nervio trigémino.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. El dolor se desarrolla en relación temporal con el herpes zóster agudo.
 2. el dolor se localiza en la distribución de las mismas ramas del nervio trigémino.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Siguiendo a un herpes zóster agudo la neuralgia postherpética es más prevalente en ancianos.

La primera rama del nervio trigémino suele ser la que se ve afectada con mayor frecuencia en la 13.1.2.2 Neuropatía postherpética del trigémino, pero también pueden dañarse la segunda y tercera ramas. Suele sentirse quemazón y prurito. El picor de las regiones afectadas puede ser muy intenso y altamente molesto. Asimismo, son frecuentes en la zona trastomos sensitivos y alodinia. Pueden quedar cicatrices blancas o violáceas como secuela de la erupción herpética.

13.1.2.3 Neuropatía dolorosa postraumática del trigémino

Otras denominaciones

Anestesia dolorosa.

Clasificado en otro lugar

Aquí se describen las neuropatías dolorosas postraumáticas; la mayoría de las lesiones del trigémino no causan dolor y por tanto no tienen lugar en la ICHD-III (beta).

Descripción

Dolor facial o bucal unilateral después de un traumatismo en el nervio trigémino con otros síntomas y/o signos clínicos de disfunción del nervio trigémino.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor facial y/o bucal unilateral que cumple el criterio C.
- B. Antecedentes de un traumatismo identificable¹ en el nervio trigémino, con signos clínicamente positivos evidentes (hiperalgesia, alodinia) o negativos (hipoestesia, hipoalgesia) de disfunción del nervio trigémino.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. El dolor se localiza en la distribución de la misma rama del nervio trigémino.
 2. El dolor se manifiesta entre los 3 y 6 meses posteriores al traumatismo.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. El evento traumático puede ser mecánico, químico, térmico o causado por radiación.

Comentario

La duración del dolor oscila ampliamente entre lo paroxístico y lo constante, y puede ser una mezcla de ambas. La neuropatía puede presentarse durante más de tres meses, específicamente en el caso de las lesiones postganglionares ocasionadas por radiación.

13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a placas de esclerosis múltiple

Descripción

Dolor de cabeza y/o facial unilateral en la distribución de un nervio trigémino y que cumple las características de la neuralgia clásica del trigémino, ocasionado por placas de esclerosis múltiple que afectan a la raíz del nervio trigémino y que se manifiesta junto a otros síntomas o signos clínicos de esclerosis múltiple.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor de cabeza y/o facial que cumple las características de la 13.1.1 Neuralgia clásica del trigémino, con o sin presencia concomitante de dolor facial persistente, pero no necesariamente unilateral.
- B. Se ha diagnosticado esclerosis múltiple (EM).

- C. Se ha demostrado la presencia de placas de EM en la raíz del nervio trigémino por medio de RMN o estudios electrofisiológicos rutinarios (reflejo del parpadeo o potenciales evocados del trigémino) que revelan daño del nervio(s) trigémino afecto.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Los estudios actuales señalan que alrededor del 7% de los pacientes con EM padecen un síndrome similar a la 13.1.1 Neuralgia clásica del trigémino. No obstante, los síntomas de la neuralgia clásica del trigémino no suelen manifestarse junto con la EM.

La localización bilateral de los síntomas es más frecuente en la 13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino por placas de esclerosis múltiple que en la 13.1.1 Neuralgia clásica del trigémino.

Los pacientes con 13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino por placas de esclerosis múltiple responden peor al tratamiento farmacológico que los de 13.1.1 Neuralgia clásica del trigémino.

13.1.2.5 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a lesión ocupante de espacio

Descripción

Dolor de cabeza y/o facial unilateral en la distribución de un nervio trigémino con las características de la neuralgia clásica del trigémino, ocasionado por contacto entre el nervio trigémino afectado y una lesión ocupante de espacio.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor de cabeza o facial unilateral con las características de la 13.1.1 Neuralgia clásica del trigémino, con o sin presencia concomitante de dolor facial persistente, y el criterio C.
- B. La neuroimagen ha demostrado la presencia de una lesión ocupante de espacio que está en contacto con el nervio del trigémino afecto.
- C. El dolor se desarrolla después del contacto entre la lesión y el nervio del trigémino, o condujo a su descubrimiento.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Los pacientes con 13.1.2.5 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a lesión ocupante de espacio presentan signos sensoriales detectables clínicamente o alteraciones electrofisiológicas.

13.1.2.6 Neuropatías dolorosas del trigémino atribuidas a otros trastornos

Crterios diagnósticos

- A. Dolor de cabeza y/o facial con las características de la 13.1.1 Neuralgia clásica del trigémino, con o sin presencia de dolor facial persistente simultáneo, pero no necesariamente unilateral.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno, distinto de los descritos con anterioridad pero capaz de causar neuropatía dolorosa del trigémino.
- C. El dolor se desarrolla después del inicio del trastorno, o condujo a su descubrimiento.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

13.2 NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo

Otras denominaciones

Neuralgia vagoglossofaríngea.

Descripción

La neuralgia del glossofaríngeo es un dolor intenso, transitorio, punzante y unilateral que se localiza en el oído, base de la lengua, fosa amigdalina y/o bajo el ángulo de la mandíbula. Suele desencadenarse con la deglución, el habla y/o la tos, y puede remitir y recurrir en forma similar a la neuralgia clásica del trigémino.

Crterios diagnósticos

- A. Al menos tres episodios de dolor unilateral que cumplen el criterio B.
- B. El dolor se localiza en la parte posterior de la lengua, la fosa amigdalina, la faringe, bajo el ángulo inferior de la mandíbula y/o el oído.
- C. El dolor tiene al menos tres de las siguientes cuatro características:
 - 1. Ataques paroxísticos recurrentes de entre una fracción de segundo hasta 2 minutos de duración.
 - 2. Intensidad severa.
 - 3. Dolor lancinante, punzante o agudo.
 - 4. Se desencadena con la deglución, la tos, el habla o los bostezos.
- D. No existen evidencias clínicas de déficits neurológicos.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

En la 13.2 Neuralgia del glossofaríngeo el dolor se siente en la distribución de las ramas auricular y faríngea del nervio vago y de las ramas del glossofaríngeo.

Antes de su aparición, se pueden experimentar sensaciones desagradables en las zonas afectadas durante meses.

La 13.2 Neuralgia del glossofaríngeo es menos grave que la 13.1.1 Neuralgia clásica del trigémino, pero llega a provocar una reducción del peso en los pacientes. Ambos trastornos pueden manifestarse de manera simultánea.

En una minoría de casos, los episodios de dolor se asocian con síntomas vagales tales como tos, ronquera, síncope y/o braquicardia. Algunos autores han propuesto realizar una distinción entre las neuralgias faríngeas, otálgicas y vagales, y han sugerido emplear el término neuralgia vagoglossofaríngea cuando el dolor se manifieste junto con asistolia, convulsiones y síncope.

La neuroimagen puede revelar compresión neurovascular del nervio glossofaríngeo. Existen descripciones aisladas de neuropatía glossofaríngea secundaria a traumatismos cervicales, esclerosis múltiple, tumores amigdalinos o regionales, tumores de ángulo pontocerebeloso y malformación de Arnold-Chiari.

La 13.2 Neuralgia del glossofaríngeo responde por lo general a la farmacoterapia, sobre todo a los antiepilépticos. Se ha sugerido que el uso de anestésico local en la amígdala y pared faríngea puede evitar los ataques durante algunas horas.

13.3 NEURALGIA DEL NERVI INTERMEDIARIO (NERVIO FACIAL)

Descripción

Neuralgia rara, caracterizada por paroxismos de dolor breve, localizados en la profundidad del conducto auditivo y que en ocasiones se irradia a la región parietooccipital. Puede manifestarse sin motivo aparente o como complicación de un herpes zóster.

13.3.1 Neuralgia clásica del nervio intermediario

Descripción

Neuralgia del nervio intermediario que se manifiesta sin motivo aparente.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos tres episodios de dolor unilateral que cumplen el criterio B.
- B. El dolor se localiza en el canal auditivo, y en ocasiones se irradia a la región parietooccipital.
- C. El dolor presenta al menos tres de las siguientes cuatro características:
 1. Ataques paroxísticos recurrentes de entre una fracción de segundo hasta minutos de duración

2. Intensidad severa.
 3. Dolor lancinante, punzante o agudo;
 4. Se desencadena con la estimulación de una zona reflexógena en la pared posterior del canal auditivo y/o en la región periauricular.
- D. No hay evidencias clínicas de déficit neurológico.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El dolor de la 13.3.1 Neuralgia clásica del nervio intermediario se acompaña a veces de alteraciones de lagrimeo, salivación y/o del gusto. En vista de la compleja y solapada inervación del oído externo, que deriva de los nervios trigémino (nervio auriculotemporal), facial (nervio intermediario), glossofaríngeo, vago y segundo par craneal, la atribución de las neuralgias a un único nervio podría no resultar sencillo en esta región corporal en caso de que no se pueda apreciar un contacto neurovascular específico.

El dolor de la 13.3.1 Neuralgia clásica del nervio intermediario puede tener consecuencias psicológicas que reduzcan significativamente la calidad de vida.

13.3.2 Neuropatía secundaria del nervio intermediario atribuida a herpes zóster

Otras denominaciones

Síndrome de Ramsay-Hunt.

Descripción

Dolor unilateral intenso que se siente en la profundidad del canal auditivo, en ocasiones irradiado a la región parietooccipital, asociado a paresia facial y ocasionada por herpes zóster en el nervio intermediario.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor facial unilateral que cumple el criterio C.
- B. Erupción herpética en el oído y/o mucosa oral en el territorio del nervio intermediario.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. El dolor precede a la erupción herpética en menos de 7 días.
 2. El dolor se localiza en la distribución del nervio intermedio.
- D. Cuadro clínico de paresia facial periférica.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El herpes zóster es el causante secundario más habitual de neuropatías del nervio intermediario. Apenas hay algunos casos descritos secundarios a otros trastornos, como compresión neurovascular, y excepcionalmente existen casos familiares asociados a neuralgia occipital.

En el síndrome de Ramsay Hunt, las lesiones de zóster en el oído o la mucosa acompañadas de paresia facial son patognomónicas, si bien la descripción original señalaba asimismo otros síntomas, como vértigo, acúfenos, alteraciones auditivas y náuseas.

La 13.3.2 Neuralgia del nervio intermediario atribuida a herpes zóster debería tratarse con cortisona y aciclovir tan pronto como sea posible.

13.4 NEURALGIA OCCIPITAL

Descripción

Dolor unilateral o bilateral de calidad paroxística, lancinante o punzante que se localiza en la parte posterior del cuero cabelludo en la distribución de los nervios occipitales mayor, menor y tercero, que en ocasiones se acompaña de reducción de la sensibilidad o disestesia en el área afecta y que suele asociarse a hipersensibilidad en el nervio o nervios afectados.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor unilateral o bilateral que cumple los criterios B-E.
- B. El dolor se localiza en la distribución de los nervios occipitales mayor, menor y tercero.
- C. El dolor presenta dos de las siguientes tres características:
 1. Ataques paroxísticos recurrentes de entre varios segundos hasta minutos de duración.
 2. Intensidad severa.
 3. Dolor lancinante, punzante o agudo.
- D. El dolor está asociado a ambas características:
 1. Disestesia y/o alodinia aparente durante la estimulación inocua del cuero cabelludo o el cabello
 2. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) Dolor a la palpación en las ramas del nervio o nervios afectados.
 - b) Puntos gatillo en la aparición del nervio occipital mayor o en el área de distribución del C2.
- E. El dolor se alivia temporalmente con bloqueo anestésico local del nervio o nervios afectados.

F. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El dolor de 13.4 Neuralgia occipital puede alcanzar el área frontoorbitaria a través de conexiones interneuronales trigémino-cervicales en los núcleos espinales del trigémino.

La 13.4 Neuralgia occipital debe distinguirse del dolor occipital referido desde las articulaciones atloaxoideas o cigapofisarias superiores, o de los puntos gatillo sensibles en los músculos del cuello o en sus inserciones.

13.5 NEURITIS ÓPTICA

Otras denominaciones

Neuritis retrobulbar.

Descripción

Dolor en la parte posterior de uno o ambos ojos ocasionada por la desmielinización del nervio(s) óptico y acompañada de una visión central deficiente.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea unilateral o bilateral que cumple el criterio C.
- B. Existen evidencias clínicas, electrofisiológicas, de imagen y/o laboratorio que confirman la presencia de neuritis óptica.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la neuritis óptica.
 - 2. La cefalea tiene una o ambas de las características siguientes:
 - a) Localización en regiones retroorbitaria, orbitaria, frontal y/o temporal.
 - b) Se agrava con el movimiento ocular.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La 13.5 Neuritis óptica es con frecuencia una manifestación de la esclerosis múltiple. El dolor puede anteceder al déficit visual. Las series clínicas revelan una prevalencia del 90% de dolor de cabeza en pacientes con neuritis óptica.

Existe una alta incidencia (90%) de dolor con el movimiento ocular en caso de que exista realce de un segmento orbitario en la RMN, y una probabilidad alta (70%) de no padecer ese dolor cuando no se muestre este realce.

13.6 CEFALEA ATRIBUIDA A PARÁLISIS DE ORIGEN ISQUÉMICO DE NERVI OCULOMOTOR

Descripción

Dolor frontal y/o periorbitario unilateral ocasionado por y que se acompaña de otros síntomas y signos clínicos de paresia isquémica del III, IV y VI par craneal.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea unilateral que cumple el criterio C.
- B. Existen evidencias clínicas y de imagen que confirman la existencia de una parálisis isquémica de un nervio oculomotor.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la parálisis del nervio oculomotor.
 2. La cefalea se localiza en torno al párpado y el ojo homolaterales.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

La mayoría de las parálisis de nervio oculomotor son dolorosas, independientemente de la presencia o ausencia de diabetes. La 13.6 Cefalea atribuida a parálisis de origen isquémico de nervio oculomotor puede ocurrir antes o de manera simultánea a la aparición de diplopía.

El dolor es más frecuente en pacientes con parálisis del III par craneal, menos en los que presentan parálisis del VI par y menos aún en aquellos con parálisis del IV par craneal.

13.7 SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

Descripción

Dolor orbitario unilateral asociado a paresia de uno o más del III, IV o VI pares craneales, ocasionado por una inflamación granulomatosa del seno cavernoso, la fisura orbitaria superior o la órbita.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea unilateral que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Inflamación granulomatosa del seno cavernoso, la fisura orbitaria superior o la órbita demostrada por RMN o biopsia

2. Paresia de uno más de los pares craneales III, IV y/o VI homolaterales.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
1. La cefalea es simultánea o antecede la paresia de los pares craneales III, IV y/o VI en un plazo inferior o igual a dos semanas;
 2. La cefalea se localiza en torno al párpado y el ojo homolaterales.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Algunos casos de 13.7 Síndrome de Tolosa-Hunt publicados tuvieron alteraciones del V par (en general de la primera rama), o de los nervios óptico, VII o VIII. En ocasiones también se ve afectada la inervación simpática de la pupila. En algunos casos biopsiados, el síndrome ha sido causado por material granulomatoso en el seno cavernoso, fisura orbitaria superior u órbita.

Se precisa un escrupuloso seguimiento para descartar otras causas de oftalmoplejía dolorosa como tumores, meningitis basal, sarcoidosis o diabetes.

El dolor y las paresias del 13.7 Síndrome de Tolosa-Hunt remiten después del tratamiento adecuado con corticoesteroides

13.8 SÍNDROME OCULOSIMPÁTICO PARATRIGEMINAL (DE RAEDER)

Descripción

Dolor unilateral constante localizado en la distribución de la división oftálmica del nervio del trigémino, que en ocasiones se propaga a la división maxilar, y que se acompaña de síndrome de Horner y que está ocasionado por un trastorno en la fosa craneal media o en la arteria carotídea.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea unilateral constante que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas de imagen que revelan un trastorno subyacente bien de la fosa craneal media o de la arteria carotídea homolateral.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno subyacente.
 2. La cefalea presenta una o ambas de las características siguientes:
 - a) Se localiza en la distribución de la rama oftálmica del nervio del trigémino, con o sin propagación a la división maxilar.

- b) Se agrava con el movimiento ocular.
- D. Síndrome de Horner homolateral.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La descripción original del 13.8 Síndrome oculosimpático paratrigeminal (de Raeder) era útil puesto que la afectación de las fibras simpáticas oculo-pupilares revelaba una lesión de la fosa craneal media. Se considera un ejemplo clásico de metodología clínica-anatómica de principios del s. XX. Existe un gran debate acerca de si se debería emplear el término síndrome de Raeder, pero el síndrome de Horner doloroso sigue considerándose un indicador útil para el diagnóstico de lesiones de la fosa craneal media o de una disección carotídea.

13.9 NEUROPATÍA OFTALMOPLÉJICA DOLOROSA RECURRENTE

Otras denominaciones

Migraña oftalmopléjica.

Descripción

Episodios reiterados de paresia de uno o más pares craneales oculares (habitualmente el III), con cefalea homolateral.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos dos episodios que cumplen el criterio B.
- B. Cefalea unilateral que se manifiesta junto con paresia homolateral de uno, dos o los tres nervios oculomotores.
- C. Se ha excluido una lesión orbitaria, paraselar o de la fosa posterior con los pertinentes estudios complementarios.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Se rechazó el término antiguo de migraña oftalmopléjica puesto que este síndrome no es migrañoso, sino una neuropatía dolorosa recurrente.

Los datos recientes sugieren que la cefalea puede manifestarse hasta 14 días antes de la paresia motora ocular. La RMN puede demostrar un realce de gadolinio o engrosamiento de los nervios. El tratamiento con corticoesteroides puede ser eficaz en algunos pacientes.

13.10 SÍNDROME DE LA BOCA ARDIENTE

Otras denominaciones

Estomatodia, o glosodinia cuando se limita a la lengua.

Descripción

Sensación de ardor o disestesia intrabucal, que recurre de manera diaria durante más de dos horas en un período superior a tres meses, sin lesiones causales clínicamente evidentes.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor bucal que cumple los criterios B y C.
- B. Recurrencia diaria durante más de dos horas en un período de más de tres meses.
- C. El dolor presenta las dos características siguientes:
 1. Calidad quemante.
 2. Se siente de manera superficial en la mucosa bucal.
- D. El aspecto de la mucosa bucal es normal y la exploración clínica, incluyendo las pruebas sensitivas, es normal.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El dolor del 13.10 Síndrome de la boca ardiente suele ser bilateral, y la intensidad varía. La localización más frecuente es en la punta de la lengua. Puede asociarse a sequedad de boca subjetiva, disestesias y trastornos del gusto.

Prevalece en mujeres menopáusicas, y algunos estudios revelan trastornos psicosociales y psiquiátricos concomitantes. Las últimas investigaciones de laboratorio o de imagen señalan cambios en los sistemas nerviosos central y periférico.

Existe un gran debate acerca de si el síndrome de boca ardiente secundario a trastorno local (candidiasis, liquen plano, hiposalivación) o sistémico (provocado por medicación, anemia, carencia de vitamina B12 o ácido fólico, síndrome de Sjögren, diabetes) debe considerarse o no una entidad por sí misma. Las evidencias actuales no justifican la incorporación, ni siquiera en el Apéndice.

13.11 DOLOR FACIAL IDIOPÁTICO PERSISTENTE

Otras denominaciones

Dolor facial atípico.

Descripción

Dolor facial y/u oral persistente, que se presenta en distintas formas pero recurre a diario durante más de dos horas en un período superior a tres meses, en ausencia de déficits neurológicos clínicos.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor facial y/u oral que cumple los criterios B y C.
- B. Recurrencia diaria durante más de dos horas en un período de más de tres meses.
- C. El dolor presenta las dos características siguientes:
 1. Localización pobremente definida y que no se corresponde con la distribución de un nervio periférico.
 2. Calidad sorda, lancinante o persistente.
- D. La exploración clínica neurológica es normal.
- E. Se ha excluido una causa dental con los estudios complementarios pertinentes.
- F. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Para describir el 13.11 Dolor facial idiopático persistente se suelen emplear varios términos, pero los más habituales son el carácter sordo, lancinante y persistente. Puede verse agravado de manera aguda, y empeora con el estrés. El dolor se describe tanto profundo como superficial. Con el tiempo puede expandirse a un área más amplia de la región craneocervical.

El 13.11 Dolor facial idiopático persistente puede aparecer de manera simultánea a otras patologías dolorosas, como el dolor crónico generalizado y el síndrome de colon irritable. Además, presenta unos niveles altos de comorbilidad psiquiátrica e incapacidad psicosocial.

Parece que existe un continuo entre 13.11 Dolor facial idiopático persistente provocado por traumatismo insignificante y 13.1.2.3 Neuropatía dolorosa postraumática del trigémino ocasionada por traumatismo de los nervios periféricos.

El 13.11 Dolor facial idiopático persistente podría tener su origen en una cirugía o lesión menor facial, maxilar, dental o gingival, pero persiste después de la curación del acontecimiento nocivo inicial y sin demostración local aparente. No obstante, las pruebas psicofísicas o neurofisiológicas podrían revelar alteraciones sensitivas.

El término odontalgia atípica se ha empleado para un dolor continuo en los dientes, o en el alveolo después de una extracción dental, en

ausencia de toda causa dental identificable. Se cree que es una subforma de 13.11 Dolor facial idiopático persistente aunque más localizada; el promedio de edad al inicio es menor, y existe un equilibrio entre los sexos. Basándose en los antecedentes de traumatismo, una odontalgia atípica podría ser una subforma de 13.1.2.3 Neuropatía dolorosa postraumática del trigémino. De existir, estas subformas no han sido lo suficientemente estudiadas como para ser propuestas como criterios de diagnóstico.

13.12 DOLOR NEUROPÁTICO CENTRAL

Descripción

Dolor craneocervical unilateral o bilateral de presentación variable, con o sin cambios sensitivos, de origen central. Dependiendo de la causa, puede ser constante o remitir y recurrir.

13.12.1 Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple

Descripción

Dolor craneocervical unilateral o bilateral de presentación variable, con o sin cambios sensitivos, ocasionado por una lesión desmielinizante de las conexiones centrales ascendentes del nervio del trigémino en un paciente con esclerosis múltiple. Suele remitir y recurrir.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor de cabeza y/o facial que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado esclerosis múltiple (EM) a través de una RMN que revela una lesión desmielinizante en el tronco encefálico o en las proyecciones ascendentes de los núcleos del trigémino.
- C. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la lesión desmielinizante, o condujo a su descubrimiento.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Las alteraciones sensitivas no dolorosas (por lo general disestesia, pero también hipoestesia, anestesia, hipoalgesia, parestesia, etc.) pueden coexistir con el dolor en el 13.12.1 Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple. El dolor puede ser paroxístico, como en la 13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuido a placas de esclerosis múltiple, o continuo.

13.12.2 Dolor central postictus

Descripción

Dolor facial y/o de cabeza, generalmente unilateral, de presentación variable, que afecta a partes o a la totalidad de la región craneocervical, y asociado con alteraciones de sensibilidad en un plazo de seis meses desde y ocasionado por un ictus. No es explicable por una lesión del nervio del trigémino periférico u otros nervios craneales o cervicales.

Criterios diagnósticos

- A. Dolor de cabeza y/o facial que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido un ictus isquémico o hemorrágico.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. El dolor se manifiesta dentro de los 6 meses siguientes al ictus.
 2. La neuroimagen (por lo general, la RMN) ha revelado una lesión vascular en un punto apropiado.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

El 13.12.2 Dolor central postictus se ocasiona por una lesión de las proyecciones de los núcleos del trigémino. También desempeñan un papel fundamental el tracto espinotalámico cervical y el procesamiento cortical. Por lo tanto, los síntomas pueden involucrar al tronco o las extremidades del lado afectado.

El dolor craneocervical que sigue a una lesión talámica forma parte de un hemisíndrome. El dolor hemifacial puede ocurrir aisladamente en lesiones bulbares laterales, pero suele manifestarse junto a hemidisestesia cruzada.

BIBLIOGRAFÍA

13.1.1 NEURALGIA DEL TRIGÉMINO CLÁSICA

- Benouel R, Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? Cephalalgia 1998; 18: 85-90.
- Benouel R, Eliav E, Sharav Y. Self-reports of pain-related awakenings in persistent orofacial pain patients. J Orofac Pain 2009; 23: 330-338.
- Bowsher D. Trigeminal neuralgia: a symptomatic study on 126 successive patients with and without previous intervention. Pain Clinic 2000; 12: 93-101.
- Cruccu G, Gronseth G, Alksne J, Argoff C, Brainin M, Burchiel K, Nurmikko T, Zakrzewska J, M. AAN-EFNS guidelines on trigeminal neuralgia management. Eur J Neurol 2008; 15: 1013-1028.
- Drangsholt M, Truelove E. Trigeminal neuralgia mistaken as temporomandibular disorder. J Evid Base Dent Pract 2001; 1: 41-50.

- Fromm GH, Graff-Radford SB, Terrence CF, Sweet WH. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology* 1990; 40: 1493-1495.
- Katusic S, Beard CM, Bergstralh E, Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Ann Neurol* 1990; 27: 89-95.
- Obermann M, Yoon MS, Ese D et al. Impaired trigeminal nociceptive processing in patients with trigeminal neuralgia. *Neurology* 2007; 69: 835-841.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Caminero AB, Barriga FJ, Baron M, Sanchez-del-Rio M. Duration of attacks of first division trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 2005; 25: 305-308.
- Rasmussen P. Facial pain. II. A prospective survey of 1052 patients with a view of: character of the attacks, onset, course, and character of pain. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 121-128.
- Rasmussen P. Facial pain. III. A prospective study of the localization of facial pain in 1052 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 53-63.
- Rasmussen P. Facial pain. IV. A prospective study of 1052 patients with a view of: precipitating factors, associated symptoms, objective psychiatric and neurological symptoms. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 100-109.
- Tolle T, Dukes E, Sadosky A. Patient burden of trigeminal neuralgia: Results from a cross-sectional survey of health state impairment and treatment patterns in six European countries. *Pain Practice* 2006; 6: 153-160.
- Zakrzewska JM. Diagnosis and differential diagnosis of trigeminal neuralgia. *Clin J Pain* 2002; 18: 14-21.

13.1.2.1 NEUROPATÍA DOLOROSA DEL TRIGÉMINO ATRIBUIDA A HERPES ZÓSTER AGUDO

- Bowsher D. The management of postherpetic neuralgia. *Postgrad Med J* 1997; 73: 623-629.
- Dworkin RH, Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. *Pain* 1996; 67: 241-252.
- Ragozzino MW, Melton LJ, Kerland LT, Chu CP, Perry HO. Population-based study of Herpes Zoster and its sequelae. *Medicine* 1982; 61: 310-316.

13.1.2.2 NEUROPATÍA POSTHERPÉTICA DEL TRIGÉMINO

- Alvarez FK, de Siqueira SR, Okada M, Teixeira MJ, de Siqueira JT. Evaluation of the sensation in patients with trigeminal post-herpetic neuralgia. *J Oral Pathol Med* 2007; 36: 347-350.
- Lazaro C, Caseras X, Baños MD. Postherpetic neuralgia: a descriptive analysis of patients seen in pain clinics. *Reg Anesth Pain Med* 2003; 18: 315-320.

13.1.2.3 NEUROPATÍA DOLOROSA POSTRAUMÁTICA DEL TRIGÉMINO

- Ardekian, L. and Dodson TB. Complications associated with the placement of dental implants. *Oral Maxillofacial Surg Clin NAm* 2003; 15: 243-249.
- Benoliel R, Zadik Y, et al. Peripheral painful traumatic trigeminal neuropathy: clinical features in 91 cases and proposal of novel diagnostic criteria. *J Orofac Pain* 2012; 26: 49-58.
- Jaaskelainen S K, Teerijoki-Oksa T, et al. Neurophysiologic and quantitative sensory testing in the diagnosis of trigeminal neuropathy and neuropathic pain. *Pain* 2005; 117: 349-357.
- Polycarpou N, Ng YL, et al. Prevalence of persistent pain after endodontic treatment and factors affecting its occurrence in cases with complete radiographic healing. *Int Endod J* 2005; 38: 169-178.

Queral-Godoy E, Figueiredo R, et al. Frequency and evolution of lingual nerve lesions following lower third molar extraction. *J Oral Maxillofac Surg* 2006; 64: 402-407.

Renton T, Adey-Viscuso D, et al. Trigeminal nerve injuries in relation to the local anaesthesia in mandibular injections. *Brit Dent J* 2010; 209: E15.

Renton T, Yilmaz Z. Profiling of patients presenting with posttraumatic neuropathy of the trigeminal nerve. *J Orofac Pain* 2011; 25: 333-344.

13.1.2.4 NEUROPATÍA DOLOROSA DEL TRIGÉMINO ATRIBUIDA A PLACAS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Cruccu G, Biasiotta A, Di RS, Fiorelli M, Galeotti F, Innocenti P, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186-191.

Mueller D, Obermann M, Yoon MS et al. Prevalence of trigeminal neuralgia and persistent idiopathic facial pain: a population-based study. *Cephalalgia* 2011; 31: 1542-1548.

O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, Markman JD, Dworkin RH. Pain associated with multiple sclerosis: systematic review and proposed classification. *Pain* 2008; 137: 96-111.

13.1.2.5 NEUROPATÍA DOLOROSA DEL TRIGÉMINO ATRIBUIDA A LESIÓN OCUPANTE DE ESPACIO

Cheng TM, Cascino TL, Onofrio BM. Comprehensive study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993; 43: 2298-2302.

13.4 NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo

Kandan SR, Khan S, Jeyaretna DS, Lhatoo S, Patel NK, Coakham HB. Neuralgia of the glossopharyngeal and vagal nerves: long-term outcome following surgical treatment and literature review. *Br J Neurosurg* 2010; 24: 441-446.

Katusic S, Williams DB, Beard CM, Bergstralh E, Kurland LT. Incidence and clinical features of glossopharyngeal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Neuroepidemiology* 1991; 10: 266-275.

Patel A, Kassam A, Horowitz M, Chang YF. Microvascular decompression in the management of glossopharyngeal neuralgia: analysis of 217 cases. *Neurosurgery* 2002; 50: 705-710.

Rushton JG, Stevens JC, Miller RH. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia: a study of 217 cases. *Arch Neurol* 1981; 38: 201-205.

13.3 NEURALGIA DEL NERVIo INTERMEDIARIO

Alfieri A, Strauss C. Microvascular decompression may be an effective treatment for nervus intermedius neuralgia. *J Laryngol Otol* 2011; 125: 765.

Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia (Hunt). En: Rose FC (ed) *Headache. Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam:Elsevier 1986; 4: 487-494.

Pulec JL. Genuiculate neuralgia: long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002; 81: 30-33.

Riederer F, Sándor PS, Linnebank M, Ettlin DA. Familial occipital and nervus intermedius neuralgia in a Swiss family. *J Headache Pain* 2010; 11: 335-338.

13.4 NEURALGIA OCCIPITAL

Bartsch T, Goadsby P. Anatomy and physiology of pain referral in primary and cervicogenic headache disorders. *Headache Curr* 2005; 2:42-48.

Boes Ch. C2 myelitis presenting with neuralgiform occipital pain. *Neurology* 2005; 64: 1093-1094.

Bogduk N et al The anatomy and pathophysiology of neck pain. *Phys Med Rehabil Clin North Amer* 2005; 14: 455-472.

Ehni G, Benner B. Occipital neuralgia and the C1-C2 arthrosis syndrome. *NEJM* 1984; 310: 127.

13.5 NEURITIS ÓPTICA

Du Y, Yang J, Li JJ, Zhou RW, He JF. Unilateral optic neuritis in a Chinese population in three centers. *J Clin Neurosci* 2011; 18: 902-904.

Fazzone H E, Lefton DR, Kupersmith MJ. Optic neuritis: correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003; 110: 1646-1649.

Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol* 1991; 109: 1673-1678.

13.6 CEFALEA POR PARÁLISIS DE ORIGEN ISQUÉMICO DE OCULOMOTOR

Kennard C. Disorders of eye movements I. In Swash M, Oxbury J (eds). *Clinical neurology*. Edinburgh: Churchill Livingstone 1991: 446-447.

Waind APB. Ocular nerve palsy associated with severe headache. *BMJ* 1956; 2: 901-902.

Wilker S, Rucker J, Newman N, Biousse V, Tomsak R. Pain in ischemic ocular motor nerve palsies. *Br J Ophthalmology* 2009; 93: 1657-1659.

13.7 SÍNDROME DE TOLOSA HUNT

Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003; 45: 83-90.

Cohn DF, Carasso R, Streifler M. Painful ophthalmoplegia: the Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol* 1979; 18: 373-381.

de Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, Polo JM, Berciano J, Pascual J. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. *Headache* 1999; 39: 321-325.

Goto Y, Goto I, Hosokawa S. Neurological and radiological studies in painful ophthalmoplegia: Tolosa-Hunt syndrome and orbital pseudotumour. *J Neurol* 1989; 236: 448-451.

La Mantia L, Curone M, Rapoport AM, Bussone G. Tolosa-Hunt syndrome: critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006; 26: 772-781.

Odabasi Z, Gokcil Z, Atilla S, Pabuscu Y, Vural O, Yardim M. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clinical Neurol Neurosurg* 1997; 99: 151-154.

Strabe A, Bandmann O, Buttner U, Schmidt H. A contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmoplegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome. *Headache* 1993; 33: 446-448.

13.8 SÍNDROME PARATRIGEMINAL OCLUSIMPÁTICO (RAEDER'S)

Shoja MM, Tubbs RS, Ghabili K, Loukas M, Oakes WJ, Cohen-Gadol AA. Johan Georg Raeder and paratrigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 2010; 26: 373-376.

Solomon S. Raeder syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58:661-662.

Goadsby PJ. Raeder's syndrome: paratrigeminal paralysis of the oculopupillary sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002; 72:297-299.

13.9 NEUROPATÍA OFTALMOPLÉJICA DOLOROSA RECURRENTE

- Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, Hardison HH, Kothare SV. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine: a case report and literature review. *Pediatric Neurol* 2007; 37: 59-63.
- Doran M, Larner AJ. MRI findings in ophthalmoplegic migraine: nosological implications. *J Neurol* 2004;251:100-101.
- Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P, Goadsby PJ. Ophthalmoplegic "migraine" or recurrent ophthalmoplegic cranial neuropathy: New cases and a systematic review. *J Child Neurol* 2012; 27: 759-766.
- Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: a recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalalgia* 2001;21:84-89.
- Weiss AH, Phillips JO. Ophthalmoplegic migraine. *Pediatric Neurol* 2004;30:64-66.

13.10 SÍNDROME DE LA BOCA ARDIENTE

- Bergdahl M, Bergdahl J. Burning mouth syndrome: prevalence and associated factors. *J Oral Pathol Med* 1999; 28: 350-354.
- Eliav E, Kamran B, Schaham R, Czerninski R, Gracely RH, Benoliel R. Evidence of chorda tympani dysfunction in patients with burning mouth syndrome. *J Am Dent Assoc* 2007; 138: 628-633.
- Forssell H, Jaaskelainen S, Tenovuo O, Hinkka S. Sensory dysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002; 99: 41-47.
- Jaaskelainen SK, Forsell H, Tenovuo O. Abnormalities of the blink reflex in burning mouth syndrome. *Pain* 1997; 73: 455-460.
- Lauria G, Majorana A, Borgna M, Lombardi R, Penza P, Padovani A, et al. Trigeminal small-fiber sensory neuropathy causes burning mouth syndrome. *Pain* 2005; 115: 332-337.
- Patton LL, Siegel MA, Benoliel R, De Laat A. Management of burning mouth syndrome: systematic review and management recommendations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103 Suppl39: 1-13.
- Sardella A, Gualerzi A, Lodi G, Sforza C, Carrassi A, Donetti E. Morphological evaluation of tongue mucosa in burning mouth syndrome. *Arch Oral Biol* 2012; 57: 94-101.
- Scala A, Checchi L, Montevecchi M, Marini I, Giamberardino MA. Update on burning mouth syndrome: overview and patient management. *Crit Rev Oral Biol Med* 2003; 14: 275-291.
- Woda A, Pionchon P. A unified concept of idiopathic orofacial pain: clinical features. *J Orofac Pain* 1999; 13: 172-184.

13.11 DOLOR FACIAL IDIOPÁTICO PERSISTENTE

- Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, Zakrzewska JM, Macfarlane GJ. Development and validation of classification criteria for idiopathic orofacial pain for use in population-based studies. *J Orofac Pain* 2007; 21: 203-215.
- Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, Zakrzewska J, Macfarlane GJ. Epidemiology of chronic symptoms that are frequently unexplained: do they share common associated factors? *Int J Epidemiol* 2006; 35: 468-476.
- Forsell H, Tenovuo O, Silvonieni P, Jääskeläinen SK. Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain. *Neurology* 2007; 69: 1451-1459.

- List T, Leijon G, Svensson P. Somatosensory abnormalities in atypical odontalgia: A case-control study. *Pain* 2008; 139: 333-341.
- Pfaffenrath V, Rath M, Pollmann W, Keeser W. Atypical facial pain – application of the IHS criteria in a clinical sample. *Cephalalgia* 1993; 13 Suppl 12:84-88.
- Sardella A, Demarosi F, Barbieri C, Lodi G. An up-to-date view on persistent idiopathic facial pain. *Minerva Stomatol* 2009; 58: 289-299.

13.12 DOLOR NEUROPÁTICO CENTRAL

- Abhinav K, Love S, Kalantzis G, Coakham HB, Patel NK. Clinicopathological review of patients with and without multiple sclerosis treated by partial sensory rhizotomy for medically refractory trigeminal neuralgia: A 12-year retrospective study. *Clin Neurol Neurosurg* 2012; 114: 361-365.
- Cruccu G, Biasiotta A, Di Rezze S, Fiorelli M, Galeotti F, Innocenti P, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186-91.
- Jensen TS, Rasmussen P, Reske-Nielsen E. Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis : clinical pathological features. *Acta Neurol Scand* 1982; 65: 182-189.
- Putzki N, Pfriem A, Limmroth V, Yaldizli O, Tettenborn B, Diener HC, et al. Prevalence of migraine, tension-type headache and trigeminal neuralgia in multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 2009; 16: 262-267.

13.12.1 DOLOR NEUROPÁTICO CENTRAL ATRIBUIDO A ESCLEROSIS MÚLTIPLE

- Mills RJ, Young CA, Smith ET. Central trigeminal involvement in multiple sclerosis using high-resolution MRI at 3 T. *Br J Radiol* 2010; 83: 493-498.
- Osterberg A, Boivie J, Thuomas KA. Central pain in multiple sclerosis – prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain* 2005; 9: 531-542.
- Osterberg A, Boivie J. Central pain in multiple sclerosis – sensory abnormalities. *Eur J Pain* 2010;14: 104-110.

13.12.2 DOLOR CENTRAL POSTICTUS

- Bowsher D, Leijon G, Thuomas KA. Central poststroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998; 51: 1352-1358.
- Fitzek S, Baumgartner U, Fitzek C et al. Mechanisms and Predictors of chronic facial pain in lateral medullary infarction. *Ann Neurol* 2001; 49: 493-500.
- Hong JH, Bai DS, Jeong JY, Choi BY, Chang CH, Kim SH, et al. Injury of the spino-thalamo-cortical pathway is necessary for central post-stroke pain. *Eur Neurol* 2010; 64: 163-168.
- Kalita J, Kumar B, Misra UK, Pradhan PK. Central post stroke pain: clinical, MRI, and SPECT correlation. *Pain Med* 2011; 12: 282-288.
- Klit H, Finnerup NB, Jensen TS. Central post-stroke pain: clinical characteristics, pathophysiology, and management. *Lancet-Neurology* 2009; 8: 857-868.
- MacGowan DJ, Janal MN, Clark WC, Wharton RN, Lazar RM, Sacco RL, et al. Central poststroke pain and Wallenberg's lateral medullary infarction: frequency, character, and determinants in 63 patients. *Neurology* 1997; 49: 120-125.
- Tuveson B, Leffler AS, Hansson P. Influence of heterotopic noxious conditioning stimulation on spontaneous pain and dynamic mechanical allodynia in central post-stroke pain patients. *Pain* 2009; 143: 84-91.

14. OTRAS CEFALEAS

14.1 Cefalea no clasificada en otra categoría

14.2 Cefalea no especificada

INTRODUCCIÓN

Para hacer esta clasificación más exhaustiva, en cada caso concreto existen subcategorías para aquellas patologías que cumplen todos los criterios de un trastorno, salvo uno. Aun así, algunas cefaleas podrían no encuadrarse en ni concordar con alguno de los capítulos existentes por estar describiéndose por primera vez, o sencillamente porque no hay suficiente información disponible. Este capítulo está pensado para estos tipos o subtipos de cefaleas.

14.1 CEFALEA NO CLASIFICADA EN OTRO LUGAR

Otras denominaciones

Cefalea no clasificable.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea con características que sugieren que es una entidad diagnóstica distintiva.
- B. No cumple los criterios para ninguna de las cefaleas descritas con anterioridad.

Comentario

En el tiempo transcurrido entre la primera edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas y esta tercera edición se han descrito nuevas cefaleas. Se espera que se incluyan todavía más entidades. Tales cefaleas, hasta ahora no catalogadas, pueden ser codificadas como 14.1 Cefalea no clasificada en otra parte.

14.2 CEFALEA NO ESPECIFICADA

Otras denominaciones

Cefalea no clasificable.

Criterios diagnósticos

- A. Se padece o se ha padecido cefalea.
- B. No existe suficiente información para clasificar la cefalea en algún nivel de esta clasificación.

Comentario

Parece asimismo evidente que se deberá alcanzar un diagnóstico para un gran número de pacientes donde exista muy poca información, lo que solamente permitiría expresar o enunciar que se padecen cefaleas, pero no el tipo de las mismas. Tales pacientes son codificados como 14.2 Cefalea no especificada. Este código, sin embargo, nunca deberá usarse como una excusa para no reunir o acumular información detallada sobre un tipo de dolor de cabeza cuando tal información esté disponible. Debería emplearse únicamente en situaciones donde la información no pueda obtenerse porque el paciente haya fallecido, sea incapaz de comunicarse o no esté disponible.

APÉNDICE

- A1. Migraña
 - A1.1. Migraña sin aura
 - A1.1.1. Migraña menstrual pura sin aura
 - A1.1.2. Migraña sin aura relacionada con la menstruación
 - A1.1.3. Migraña no menstrual sin aura
 - A1.2. Migraña con aura (criterios alternativos)
 - A1.2.1. Migraña con aura típica (criterios alternativos)
 - A1.3. Migraña crónica (criterios alternativos)
 - A1.3.1. Migraña crónica con períodos sin dolor
 - A1.3.2. Migraña crónica con dolor continuo
 - A1.4. Complicaciones de la migraña
 - A1.4.5. Estado de aura migrañosa
 - A1.6. Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña
 - A1.6.4. Cólicos del lactante
 - A1.6.5. Hemiplejía alternante de la infancia
 - A1.6.6. Migraña vestibular
- A2. Cefalea tensional (CTAs)
- A3. Cefaleas trigémino-autonómicas
 - A3.6. Cefalalgia trigémino-autonómica indiferenciada
- A4. Otras cefaleas primarias
 - A4.11. Epicrania fugax
- A5. Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical
 - A5.1. Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal
 - A5.1.1.1. Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo de inicio tardío
 - A5.1.2.1. Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal leve de inicio tardío
 - A5.2. Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal
 - A5.2.1.1. Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal moderado o severo de inicio tardío
 - A5.2.2.1. Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal leve de inicio tardío
 - A5.7. Cefalea atribuida a radiocirugía cerebral
 - A5.8. Cefalea atribuida a otro traumatismo craneal y/o cervical
 - A5.9. Cefalea persistente atribuida a otro traumatismo craneal y/o cervical
- A6. Cefalea atribuida a trastorno vascular craneal o cervical
 - A6.10. Cefalea persistente atribuida a trastorno vascular craneal o cervical previa

- A7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular
 - A7.6. Cefalea atribuida a crisis epiléptica
 - A7.6.3. Cefalea atribuida a terapia electroconvulsiva (TEC)
 - A7.9. Cefalea persistente atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular previo
- A8. Cefalea atribuida a administración o supresión de una sustancia
 - A8.4. Cefalea persistente atribuida a exposición previa a una sustancia
- A9. Cefalea atribuida a infección
 - A9.1. Cefalea atribuida a infección intracraneal
 - A9.1.3.3. Cefalea persistente atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal previa
 - A9.1.6. Cefaleas atribuida a otras lesiones ocupantes de espacio de origen infeccioso
 - A9.3. Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)
- A10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis
 - A10.7. Dolor craneal y/o cervical por hipotensión ortostática (postural)
 - A10.8. Cefalea atribuida a otro trastorno de homeostasis
 - A10.8.1. Cefalea atribuida a viaje espacial
 - A10.8.2. Cefalea atribuida a otros trastornos metabólicos o sistémicos
 - A10.9. Cefalea atribuida a trastorno de homeostasis previo
- A11. Cefalea o dolor facial atribuida a trastorno del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales
 - A11.2. Cefalea atribuida a trastorno cervical
 - A11.2.4. Cefalea atribuida a radiculopatía de la región cervical superior
 - A11.2.5. Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical
 - A11.5. Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales
 - A11.5.3. Cefalea atribuida a trastorno de la mucosa nasal, los cornetes o el tabique
- A12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico
 - A12.3. Cefalea atribuida a trastorno depresivo
 - A12.4. Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad por separación
 - A12.5. Cefalea atribuida a trastorno de angustia
 - A12.6. Cefalea atribuida a fobia específica
 - A12.7. Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad social (fobia social)
 - A12.8. Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad generalizado
 - A12.9. Cefalea atribuida a trastornos de estrés postraumático
 - A12.10. Cefalea atribuida a trastorno de estrés agudo

INTRODUCCIÓN

La primera vez que se incluyó un apéndice en la Clasificación Internacional de las Cefaleas fue en su segunda edición (ICHD-II). Cumplía varias funciones, todas ellas se mantienen en la presente edición (beta).

El propósito fundamental del Apéndice es presentar los criterios de investigación para una serie de entidades nuevas que no han sido suficientemente respaldadas por estudios de investigación. La experiencia de los expertos en el Comité de Clasificación y las diversas publicaciones de calidad variable revelan que todavía existen una serie de entidades diagnósticas que, si bien se cree que son reales, precisan de evidencias científicas más sólidas para ser aceptadas formalmente. Por lo tanto, tal y como sucedió entre la ICHD-II y la ICHD-III (beta), está previsto que algunos de los trastornos que ahora se encuentran en el Apéndice se trasladen al cuerpo de la clasificación en la próxima revisión.

En unos pocos puntos, el Apéndice presenta un grupo de criterios diagnósticos alternativos a los del cuerpo principal de la clasificación. Esto se debe de nuevo a que la experiencia clínica y una cierta parte de las pruebas publicadas sugieren que los nuevos criterios pueden ser preferibles, aunque el comité todavía no crea que el grado sea suficiente para modificar la clasificación principal.

Finalmente, el Apéndice se utiliza como un primer paso para la eliminación de trastornos históricamente incluidos como entidades diagnósticas en la primera edición, pero que todavía no se han contrastado con las pruebas necesarias.

A1. MIGRAÑAS

A1.1.1 Migraña menstrual pura sin aura

Criterios diagnósticos

- A. Crisis, en mujer con menstruación¹, que cumplen los criterios de la 1.1 Migraña sin aura y el criterio B.
- B. Existen evidencias documentadas y registradas de manera prospectiva durante como mínimo tres ciclos menstruales consecutivos que confirman que las crisis se producen únicamente en el día 1 ± 2 (p. ej., de los días -2 a $+3$)² de la menstruación¹ en al menos dos o de los tres ciclos y en ningún otro momento de los mismos.

Notas

1. Para los propósitos de esta clasificación ICHD-III (beta), la menstruación se considera una hemorragia endometrial resultado del ciclo menstrual normal o de la supresión de progestágenos exógenos, como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia reconstitutiva.
2. El primer día de la menstruación es el día 1 y el día anterior es el día -1; no hay día 0.

A1.1.2 Migraña sin aura relacionada con la menstruación

Criterios diagnósticos

- A. Crisis, en mujer con menstruación¹, que cumplen los criterios de la 1.1 Migraña sin aura y el criterio B.
- B. Existen pruebas documentadas y registradas de manera prospectiva durante como mínimo tres ciclos menstruales consecutivos que confirman que las crisis se producen en el día 1 ± 2 (p. ej., de los días -2 a $+3$)² de la menstruación¹ en al menos dos o de los tres ciclos y en otros momentos del ciclo.

Notas

1. Para los propósitos de esta clasificación ICHD-III (beta), la menstruación se considera una hemorragia endometrial resultado del ciclo menstrual normal o de la supresión de progesterona exógena, como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia reconstitutiva.
2. El primer día de la menstruación es el día 1 y el día anterior es el día -1; no hay día 0.

A1.1.3 Migraña no menstrual sin aura

Criterios diagnósticos

- A. Crisis, en mujer con menstruación¹, que cumplen los criterios de la 1.1 Migraña sin aura y el criterio B.
- B. Las crisis no cumplen los criterios de la A1.1.1 Migraña menstrual pura sin aura ni de la A1.1.2 Migraña sin aura relacionada con la menstruación.

Nota

1. Para los propósitos de esta clasificación ICHD-III (beta), la menstruación se considera una hemorragia endometrial resultado del ciclo menstrual normal o de la supresión de progestágenos exógenos, como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia reitutiva.

Comentarios

Esta subclasificación de 1.1 Migraña sin aura claramente solo es apropiada para mujeres que aún conserven su período menstrual, conforme a lo descrito con anterioridad.

La importancia de distinguir entre A1.1.1 Migraña menstrual pura sin aura y A1.1.2 Migraña sin aura relacionada con la menstruación es que la profilaxis hormonal será probablemente más eficaz en la migraña menstrual pura. La confirmación del diagnóstico precisa la existencia de pruebas documentadas y recopiladas de manera prospectiva durante al menos tres ciclos, pues muchas pacientes tienden a exagerar la relación entre las crisis migrañosas y la menstruación.

Los episodios menstruales son principalmente de migraña sin aura. En pacientes con 1.1 Migraña sin aura y 1.2 Migraña con aura, esta última no parece estar asociada a la menstruación.

Los mecanismos de la migraña pueden ser diferentes, con hemorragia endometrial fruto del ciclo menstrual normal y hemorragia debida a la supresión de progestágenos exógenos (como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia reitutiva). Por ejemplo, el ciclo menstrual endógeno se produce debido a complejos cambios hormonales en el eje hipotalámico-hipofisario-ovárico que dan lugar a la ovulación, que se elimina con el uso de anticonceptivos orales combinados. Por tanto, la investigación debería separar estas subpoblaciones. Las estrategias de manejo pueden también ser diferentes entre ambos grupos.

Existen algunas pruebas de que las crisis migrañosas menstruales se

deben a la caída en los niveles de estrógenos, al menos en algunas mujeres, si bien otros cambios hormonales y bioquímicos podrían también jugar un papel relevante. Si se considera que la migraña menstrual pura o la migraña relacionada con la menstruación está asociada con la supresión de estrógenos, se deberían asignar los diagnósticos A1.1.1 Migraña menstrual pura sin aura o A1.1.2 Migraña sin aura relacionada con la menstruación y 8.3.3 Cefalea por supresión de estrógenos.

La relación menstrual puede cambiar durante la vida reproductiva de la paciente.

A1.2 Migraña con aura (criterios alternativos)

Criterios diagnósticos alternativos

- A. Al menos dos episodios que cumplen los criterios B y C.
- B. Uno o más de los siguientes síntomas de aura totalmente reversibles:
 1. Visuales.
 2. Sensitivos.
 3. De habla o lenguaje.
 4. Motores.
 5. Troncoencefálicos.
 6. Retinianos.
- C. Al menos tres de las siguientes seis características:
 1. Propagación gradual de al menos uno de los síntomas de aura durante un período ≥ 5 min.
 2. Se suceden dos o más síntomas de aura.
 3. Cada síntoma de aura tiene una duración de entre 5 y 60 min¹.
 4. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral².
 5. Al menos uno de los síntomas de aura es positivo³.
 6. El aura se acompaña o se sigue en los siguientes 60 minutos de cefalea.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas

1. Si, por ejemplo, se presentan tres síntomas durante el aura, la duración máxima aceptable es de 3 x 60 minutos. Los síntomas motores pueden prolongarse hasta las 72 horas.
2. La afasia siempre se considera un síntoma unilateral; en lo que respecta a la disartria, depende de cada caso.
3. El centelleo y hormigueo son síntomas positivos de aura.

A.1.2.1 Migraña con aura típica (criterios alternativos)

Criterios diagnósticos alternativos

- A. Al menos dos episodios que cumplen los criterios B y C.
- B. El aura comprende síntomas visuales, sensitivos o de habla/lenguaje, cada uno de ellos completamente reversibles, pero no presenta síntomas motores, troncoencefálicos ni retinianos
- C. Al menos tres de las siguientes seis características:
 1. Propagación gradual de al menos uno de los síntomas de aura durante un período \geq 5 min.
 2. Se suceden dos o más síntomas de aura.
 3. Cada síntoma de aura tiene una duración de entre 5 y 60 min¹.
 4. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral².
 5. Al menos uno de los síntomas de aura es positivo³.
 6. El aura se acompaña o se sigue en los siguientes 60 minutos de cefalea.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas

1. Si, por ejemplo, se presentan tres síntomas durante el aura, la duración máxima aceptable es de 3 x 60 minutos.
2. La afasia siempre se considera un síntoma unilateral; en lo que respecta a la disartria, depende de cada caso.
3. El centelleo y hormigueo son síntomas positivos de aura.

A1.3 Migraña crónica (criterios alternativos)

Criterios diagnósticos alternativos

- A. Cefalea (tipo tensional o migrañoso) durante un período de 15 o más días al mes durante más de 3 meses que cumple los criterios B y C.
- B. Ocurre en pacientes que han sufrido al menos cinco crisis que cumplen los criterios B-D para 1.1 Migraña sin aura o los criterios B y C de 1.2 Migraña con aura
- C. Durante un período \geq 8 días al mes durante más de 3 meses cumple cualquiera de los siguientes:
 1. Criterios C y D para la 1.1 Migraña sin aura.
 2. Criterios B y C para la 1.2 Migraña con aura.
 3. Criterios A y B para la 1.3 Migraña probable.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A1.3.1 Migraña crónica con períodos sin dolor

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 1.3 Migraña crónica y el criterio B.
- B. Cuenta con períodos sin dolor de más de 3 horas durante 5 o más días al mes, sin relación con tratamiento farmacológico.

A1.3.2 Migraña crónica con dolor continuo

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de 1.3 Migraña crónica y el criterio B.
- B. No cuenta con períodos sin dolor de más de 3 horas durante 5 o más días al mes, salvo que guarden relación con tratamiento farmacológico.

A1.4.5 Estado de aura migrañosa

Criterios diagnósticos

- A. Migraña que cumple los criterios de la 1.2 Migraña con aura o uno de sus subtipos.
- B. Se producen al menos dos episodios diarios de aura durante tres o más días.

Comentario

Otros trastornos neurológicos, entre los que se incluyen el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, el síndrome de encefalopatía posterior reversible y la disección arterial deberían descartarse mediante estudios complementarios pertinentes.

A1.6 Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña

A1.6.1.4 Cólicos del lactante

Descripción

Llanto frecuente y excesivo un bebé que de lo contrario parece sano y bien alimentado.

Criterios diagnósticos

- A. Episodios recurrentes de irritabilidad, inquietud o llanto desde el nacimiento hasta los 4 meses de edad que cumplen el criterio B.
- B. Las dos características siguientes:

1. Los episodios se prolongan durante 3 o más horas diarias.
 2. Los episodios se manifiestan 3 o más días a la semana durante 3 o más semanas.
- C. Sin mejor explicación por otro trastorno.

Comentarios

Los cólicos del lactante afectan a uno de cada cinco bebés, pero se debe descartar problemas de desarrollo.

Los lactantes con cólicos presentan una probabilidad mayor de padecer 1.1 Migraña sin aura o 1.2 Migraña con aura en etapas posteriores de su vida. Se ha descubierto que las madres con 1. Migraña son 2,5 veces más propensas a tener hijos con cólicos que las madres no migrañosas. En el caso de los padres con 1. Migraña, la probabilidad de tener un hijo con cólicos era del doble.

A1.6.5 Hemiplejía alternante de la infancia

Descripción

Ataques infantiles de hemiplejía que afectan alternativamente ambos hemicuerpos, asociados a encefalopatía progresiva, otros fenómenos paroxísticos y deterioro mental.

Criterios diagnósticos

- A. Episodios recurrentes de hemiplejía que se alternan entre los hemicuerpos y cumplen los criterios B y C.
- B. Inicio antes de los 18 meses de edad.
- C. Al menos otro fenómeno paroxístico se asocia a los episodios de hemiplejía o ocurre manera aislada, tales como crisis tónicas, posturas distónicas, movimientos coreoatetósicos, nistagmo u otras anomalías oculares motoras y/o alteraciones autonómicas.
- D. Evidencia de déficits mentales y/o neurológicos.
- E. Sin mejor explicación por otro trastorno.

Comentario

Se trata de un trastorno neurodegenerativo heterogéneo. Se ha sugerido una posible relación con la migraña en diversos campos clínicos. La posibilidad de que sea una forma infrecuente de epilepsia tampoco puede descartarse. Es probable que las mutaciones en el gen ATP1A3 (que codifica la subunidad $\alpha 3$ de la bomba de sodio $[\text{Na}^+/\text{K}^+]$ ATPasa) sean responsables de al menos un 70% de los casos.

A1.6.6 Migraña vestibular

Otras denominaciones

Migraña asociada a vértigo o mareos; vestibulopatía migrañosa; vértigo migrañoso.

Criterios diagnósticos

- A. Al menos cinco episodios que cumplen los criterios C y D.
- B. Se ha padecido o se padece 1.1 Migraña sin aura o 1.2 Migraña con aura¹.
- C. Síntomas vestibulares² de intensidad moderada o severa³ que se prolongan entre 5 minutos y 72 horas⁴.
- D. Al menos un 50% de los episodios se asocian a como mínimo una de las siguientes tres características migrañosas⁵:
 1. Cefalea con al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - a) Localización unilateral.
 - b) Carácter pulsátil.
 - c) Intensidad moderada o severa.
 - d) Empeorada con la práctica de actividad física habitual.
 2. Fotofobia y fonofobia⁶.
 3. Aura visual⁷.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III o por otros trastornos vestibulares⁸.

Notas

1. Se debe clasificar también el diagnóstico de la migraña subyacente.
2. Entre los síntomas vestibulares definidos por la Clasificación de síntomas vestibulares de la Bárány Society y que cumplen el diagnóstico de la A1.6.5 Migraña vestibular se incluyen:
 - a) vértigo espontáneo:
 - i. Vértigo interno (sensación falsa de movimiento propio).
 - ii. Vértigo externo (sensación falsa de que el campo visual está girando o fluyendo).
 - b) Vértigo posicional, después de cambiar la posición de la cabeza.
 - c) Vértigo inducido por estímulo visual, desencadenado por un estímulo visual móvil complejo o de gran tamaño.
 - d) Vértigo inducido por movimientos de la cabeza.
 - e) Mareo por movimientos de la cabeza junto con náuseas (el mareo se caracteriza por una sensación de orientación espacial alterada; no se incluyen otras formas de mareo en la clasificación de migraña vestibular).

3. Los síntomas vestibulares se consideran moderados cuando interfieren en pero no impiden la actividad diaria, y severos cuando la interrumpen.
4. La duración de los episodios varía enormemente. Alrededor de un 30% de los pacientes presenta episodios de algunos minutos, un 30% los sufre durante horas y otro 30% los padece durante varios días. El 10% restante experimenta episodios de solo unos segundos de duración, que tienden a repetirse durante el movimiento de la cabeza, los estímulos visuales o después del cambio de posición de la cabeza. En estos pacientes, la durapisodio se contabiliza como el período total durante el que recurren los episodios breves. Al otro lado del espectro están los pacientes que pueden necesitar cuatro semanas para recuperarse por completo de un episodio. No obstante, el episodio principal no suele prolongarse más de 72 horas.
5. Un síntoma es suficiente durante un único episodio. Pueden producirse diferentes síntomas en episodios diferentes. Los síntomas asociados pueden aparecer antes, durante o después de los síntomas vestibulares.
6. La fonofobia se define como disconfort inducida por sonidos. Es un fenómeno transitorio y bilateral que debe diferenciarse del reclutamiento, que suele ser unilateral y persistente. El reclutamiento produce una percepción mejorada y a menudo una distorsión de los sonidos fuertes en un oído con pérdida de audición.
7. Las auras visuales se caracterizan por luces centelleantes o líneas en zigzag, a menudo con un escotoma que impide la lectura. Las auras visuales suelen expandirse durante 5-20 minutos y no suelen prolongarse durante más de 60 minutos. Por lo general se limitan a un hemisferio, aunque no siempre. Otros tipos de aura migrañosa como el aura somatosensitiva o disfásica no se incluyen en los criterios de diagnóstico puesto que su fenomenología es menos específica, y la mayoría de los pacientes también padece auras visuales.
8. Los antecedentes y la exploración física no sugieren ningún trastorno vestibular, o dicho trastorno se ha tenido en cuenta pero se ha descartado con las investigaciones pertinentes, o dicho trastorno se ha manifestado como una patología simultánea o independiente, pero se pueden diferenciar con claridad los episodios. Las crisis migrañosas pueden producirse por la estimulación vestibular. Por lo tanto, el diagnóstico diferencial debería incluir otros trastornos vestibulares que se compliquen con motivo de crisis migrañosas concomitantes.

Comentarios

Otros síntomas. Los síntomas auditivos transitorios, náuseas, vómitos, postración y susceptibilidad a cinetosis podrían asociarse a la A1.6.5 Migraña

vestibular. No obstante, puesto que también aparecen junto a otros trastornos vestibulares, no se incluyen como criterios de diagnóstico.

Relación con aura migrañosa y migraña con aura del tronco encefálico. Tanto el aura migrañosa y la migraña con aura del tronco encefálico (antes, migraña tipo basilar) son términos definidos en la ICHD-III (beta). Solo una minoría de los pacientes con A1.6.5 Migraña vestibular manifiestan el vértigo dentro del período de tiempo de 5-60 minutos definido como síntoma de aura. Son menos aún los que experimentan el vértigo inmediatamente antes del inicio de la cefalea, como se precisa en el caso de la 1.2.1.1 Aura típica con cefalea. Por lo tanto, los episodios de la A1.6.5 Migraña vestibular no se pueden considerar auras migrañosas.

Si bien más de un 60% de los pacientes con 1.2.2 Migraña con aura del tronco encefálico refiere vértigo, para asignar este diagnóstico la ICHD-III (beta) exige que al menos dos síntomas troncoencefálicos estén presentes junto con síntomas visuales, sensitivos o de aura disfásica. Menos de un 10% de los pacientes con A1.6.5 Migraña vestibular cumplen esos criterios. Por lo tanto, la A1.6.5 Migraña vestibular y la 1.2.2 Migraña con aura del tronco encefálico no son sinónimas, aunque existan pacientes concretos que cumplen los criterios para ambos trastornos.

Relación vértigo paroxístico benigno. Si bien la A1.6.5 Migraña vestibular puede manifestarse a cualquier edad, la ICHD-III (beta) reconoce un trastorno más específico de la infancia, el 1.6.2 Vértigo paroxístico benigno. El diagnóstico precisa cinco episodios de vértigo que ocurran sin aviso y se resuelvan de manera espontánea en un período de minutos u horas. Entre los episodios, la exploración neurológica, la audiometría, las pruebas vestibulares y el EEG deben ser normales. Puede producirse una cefalea unilateral pulsátil entre los episodios, pero no es un criterio obligatorio. El 1.6.2 Vértigo paroxístico benigno se considera uno de los síntomas precursores de la migraña. Por lo tanto, no se precisan cefaleas migrañosas previas para asignar un diagnóstico. Puesto que la clasificación de la A1.6.5 Migraña vestibular no incluye ningún límite de edad, el diagnóstico se puede asignar en niños en caso de que se cumplan los criterios correspondientes. Solamente deberían recibir este diagnóstico los niños que padezcan distintos tipos de vértigo, tales como episodios breves de menos de cinco minutos de duración y otros que superen los cinco minutos.

Solapamiento con síndrome de Ménière. La 1. Migraña es más frecuente en pacientes con síndrome de Ménière que en controles sanos. Se ha descrito una gran cantidad de pacientes con características de síndrome de Ménière y A1.6.5 Migraña vestibular. De hecho, la migraña y el síndrome de Ménière se pueden heredar como síntomas agrupados. La oscilación de pérdida auditiva,

los acúfenos y la presión vestibular se pueden manifestar en la A1.6.5 Migraña vestibular, si bien la pérdida auditiva no avanza hasta niveles graves. Además, las cefaleas migrañosas, la fotofobia e incluso las auras migrañosas son frecuentes durante los episodios de Ménière. La relación fisiopatológica entre la A1.6.5 Migraña vestibular y el síndrome de Ménière sigue siendo incierta. Durante el año posterior a la primera aparición de los síntomas, la diferenciación de ambos trastornos puede suponer un reto, ya que el síndrome de Ménière puede ser monosintomático en su fase temprana, manifestando únicamente síntomas vestibulares.

En caso de que se cumplan los criterios del síndrome de Ménière, sobre todo la pérdida auditiva confirmada con audiometría, se debería asignar el diagnóstico de síndrome de Ménière, aun cuando se manifiesten síntomas migrañosos durante los episodios vestibulares. Solo se deberían asignar ambos diagnósticos en aquellos pacientes que presenten dos tipos diferentes de ataques, los que cumplen los criterios de la A1.6.5 Migraña vestibular y los del síndrome de Ménière. La próxima revisión de la ICHD podría incluir un solapamiento entre la migraña vestibular y el síndrome de Ménière.

BIBLIOGRAFÍA

- Bisdorff A, von Brevern M, Lempert T, Newman-Toker DE (on behalf of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society). Classification of vestibular symptoms: Towards an international classification of vestibular disorders. *J Vest Res* 2009; 19:1-13.
- Brantberg K, Baloh RW. Similarity of vertigo attacks due to Meniere's disease and benign recurrent vertigo both with and without migraine. *Acta Otolaryngol* 2011; 131: 722-727.
- Cass SP, Ankerstjerne JKP, Yetiser S, Furman J, Balaban C, Aydogan B. Migraine-related vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106: 182-189.
- Cutrer FM, Baloh RW. Migraine-associated dizziness. *Headache* 1992; 32:300-304.
- Dieterich M, Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases): vestibular migraine? *J Neurol* 1999; 246: 883-892.
- Lempert T, Olesen J, Furman J, Waterston J, Seemungal B, Carey J, Bisdorff A, Versino M, Evers S, Newman-Toker D. Vestibular migraine: diagnostic criteria. Consensus document of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vest Res* 2012; 22: 167-172.
- Heinzen EL, Swoboda KJ, Hitomi Y, Gurrieri F, Nicole S, de Vries B, et al. De novo mutations in ATP1A3 cause alternating hemiplegia of childhood. *Nat Genet* 2012;44: 1030-1034.
- Neff BA, Staab JP, Eggers SD, Carlson ML, Schmitt WR, Van Abel KM, Worthington DK, Beatty CW, Driscoll CL, Shepard NT. Auditory and vestibular symptoms and chronic subjective dizziness in patients with Meniere's disease, vestibular migraine and Meniere's disease with concomitant vestibular migraine. *Otol Neurotol* 2012;33: 1235-1244.
- Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, Arnold G, Lempert T. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology* 2001; 56: 436-441.

- Neuhauser H, Radtke A, von Brevern M, Feldmann M, Lezius F, Ziese T, Lempert T. Migrainous vertigo: prevalence and impact on quality of life. *Neurology* 2006; 67: 1028-1033.
- Oh AK, Lee H, Jen JC, Corona S, Jacobson KM, Baloh RW. Familial benign recurrent vertigo. *Am J Med Genet* 2001; 100: 287-291.
- Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M, Hottenrott T, Lempert T. Vestibular migraine – validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2011; 31: 906-913.
- Versino M, Sances G. Dizziness and migraine: a causal relationship? *Funct Neurol* 2003; 18:97-101.

A2. CEFALEA TENSIONAL (CRITERIOS ALTERNATIVOS)

Los siguientes criterios alternativos son aptos para la A2.1 Cefalea tensional episódica infrecuente, la A2.2 Cefalea tensional episódica frecuente y la A2.3 Cefalea tensional crónica. Definen un síndrome nuclear de la cefalea tensional. En otras palabras, estos criterios son muy específicos pero tienen una baja sensibilidad.

Criterios diagnósticos alternativos

- A. Episodios o cefalea, que cumplen el criterio A para cualquiera entre la 2.1 Cefalea tipo tensional episódica infrecuente, la 2.2 Cefalea tipo tensional episódica frecuente o la 2.3 Cefalea tipo tensional crónica y los criterios B-D.
- B. Episodios o cefalea, que cumplen el criterio B para cualquiera entre la 2.1 Cefalea tipo tensional episódica infrecuente, la 2.2 Cefalea tipo tensional episódica frecuente o la 2.3 Cefalea tipo tensional crónica.
- C. Cefalea que presenta al menos tres de las siguientes cuatro características:
 1. Localización bilateral.
 2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil)
 3. Intensidad leve o moderada.
 4. No empeora con actividad física habitual, como andar o subir escaleras.
- D. Ausencia de náuseas, vómitos, fotofobia o fonofobia.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A3. CEFALAS TRIGÉMINO-AUTONÓMICAS

A3.6 Cefalea trigémino-autonómica indiferenciada

Descripción

Cefalea trigémino-autonómica que se manifiesta en niños y adolescentes sin haber desarrollado al completo las características del trastorno.

Comentarios

El desarrollo cerebral incompleto podría alterar la presentación de las cefaleas trigémino-autonómicas. Los pacientes clasificados con A3.6 Cefalea trigémino-autonómica indiferenciada deberían típicamente ser niños o adolescentes cuyas cefaleas presenten características trigémino-autonómicas, pero mezcladas e incompletas. Por ejemplo, pueden manifestar episodios de cefalea lateralizada de 30 minutos de duración con síntomas autonómicos, pero sin responder a la indometacina, el oxígeno ni los triptanes.

Para comprender mejor estas presentaciones, es necesaria la realización de estudios longitudinales de manera que se puedan proponer criterios de diagnóstico.

A4. OTRAS CEFALÉAS PRIMARIAS

A4.1 Epicrania fugax

Descripción

Dolor de cabeza breve y paroxístico de calidad punzante que describe una trayectoria lineal o en zigzag por la superficie de un hemicráneo.

Criterios diagnósticos

- A. Episodios recurrentes de dolor de cabeza punzante que se prolongan durante 1-10 segundos y que cumplen el criterio B.
- B. Sensación de movimiento del dolor por la superficie de un hemicráneo en trayectoria lineal o en zigzag, con inicio y fin en territorios de nervios diferentes.
- C. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Se debe excluir una lesión estructural a través de la anamnesis, exploración física y, si procede, con estudios complementarios.

Los pacientes con A4.11 Epicrania fugax describen su dolor en términos de su trayectoria entre dos puntos separados del cráneo, con un movimiento de apenas unos segundos de duración entre la aparición y la resolución. Esta topografía tan dinámica es un atributo característico que diferencia la A4.11 Epicrania fugax de otras cefaleas epicraneales y neuralgias. Los puntos de inicio y resolución se mantienen constantes en cada paciente, siendo el dolor estrictamente unilateral, aunque haya pacientes cuyo dolor cambie de lado. El dolor suele avanzar hacia delante, pero también es posible que se irradie

hacia atrás. El movimiento de avance comienza en el área hemicraneal posterior y tiende a alcanzar el ojo o la parte de la nariz homolaterales. El movimiento de retroceso se inicia en el área frontal o periorbitaria y tiende a alcanzar la región occipital. Al finalizar los episodios podrían producirse síntomas neurovegetativos homolaterales, tales como lagrimeo, inyección conjuntival y rino-rrhea.

Si bien los episodios son sobre todo espontáneos, podrían desencadenarse con la palpación del punto de inicio, que puede permanecer hipersensible entre cada episodio.

BIBLIOGRAFÍA

- 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;11:75-78.
- Fontalba-Navas M, Arjona-Padillo A. Atypical migraine progressing from nummular headache to epicrania fugax. *Neurologia* 2011;26: 60-61.
- Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, García-Ramos R, Gómez-Vicente L, Herrero S, Peñas ML, Fernández R. Epicrania fugax: ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010;50:451-458.
- Herrero-Velázquez S, Guerrero-Peral ÁL, Mulero P, Peñas-Martínez ML, Cortijo E, Miranda S, Rojo-Martínez E, Henao A, Rodríguez R, Pedraza M, Hurtado ML, Marco-Llorente J, Fernández-Buey MN, Fernández R. Epicrania fugax: the clinical characteristics of a series of 18 patients. *Rev Neurol* 2011;53:531-537.
- Mulero P, Guerrero AL, Herrero-Velázquez S, Cortijo E, Pedraza M, Peñas ML, Miranda S, Rojo E, Fernández R. Epicrania Fugax with backward radiation. Clinical characteristics of 9 new cases. *J Headache Pain* 2011;12:535-539.
- Pareja JA, Alvarez M, Montojo T. Epicrania fugax with backward radiation. *J Headache Pain* 2012;13:175.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, Caminero AB, Nieto C, Sánchez C, Sols M, Porta-Etessam J. Epicrania fugax: an ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008;28:257-263.

A5. CEFALEA ATRIBUIDA A TRAUMATISMO CRANEAL Y/O CERVICAL

A5.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal

Comentario

La concepción actual de que la cefalea debe comenzar (o se debe registrar el comienzo) dentro de los siete días posteriores al traumatismo craneal (o a la conciencia de haber tenido del traumatismo) es algo arbitraria. Algunos

datos sugieren que la cefalea debería manifestarse después de un intervalo mayor. Los futuros estudios deben continuar investigando la utilidad de los criterios de diagnóstico de la A5.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal que establecen que la cefalea puede comenzar hasta 30 días después de la lesión.

A5.1.1.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo de inicio tardío

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Traumatismo craneal asociado con al menos uno de los siguientes:
 1. Pérdida del conocimiento durante más de 30 minutos.
 2. Puntuación en la Escala de coma de Glasgow inferior a 13.
 3. Amnesia postraumática¹ de duración superior a 24 horas.
 4. Alteración del nivel de conciencia de más de 24 horas.
 5. Evidencia por imagen de daño traumático craneal, tal como hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
- C. El momento de inicio de la cefalea es incierto y/o la cefalea se ha desarrollado más de 7 días después de cualquiera de los siguientes:
 1. El trauma craneal.
 2. La recuperación del conocimiento después de la lesión craneoencefálica (si procede).
 3. Discontinuación del tratamiento(s) que limite la capacidad de sentir o aquejar cefalea tras el trauma craneal (si procede).
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de 3 meses después del trauma craneal.
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía 3 meses desde el trauma craneal.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.1.2.1 Cefalea aguda de inicio tardío por traumatismo craneal leve

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Trauma craneal que cumple los dos criterios siguientes:
 1. no se asocia a ninguno de los siguientes:
 - a) Pérdida del conocimiento durante más de 30 minutos.

- b) Escala del Coma de Glasgow (GCS) < 13.
 - c) Amnesia postraumática¹ superior a 24 horas.
 - d) Alteración del nivel de consciencia de más de 24 horas.
 - e) Evidencia por imagen de daño traumático craneal, tal como hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
2. Se asocia, inmediatamente después del trauma craneal, con uno o más de los siguientes síntomas o signos:
- a) Confusión transitoria, desorientación o disminución del nivel de consciencia.
 - b) Pérdida de memoria para acontecimientos inmediatamente anteriores o posteriores al traumatismo.
 - c) Dos o más síntomas sugestivos de traumatismo cerebral leve: náuseas, vómitos, trastornos visuales, mareos o vértigo, alteración de la memoria y/o de la concentración.
- C. El momento de inicio de la cefalea es incierto y/o la cefalea se ha desarrollado más de 7 días después de cualquiera de los siguientes:
- 1. El trauma craneal.
 - 2. La recuperación del conocimiento después del trauma craneal (si procede).
 - 3. Discontinuación del tratamiento(s) que limite la capacidad de sentir o aquejar cefalea después del trauma craneal (si procede).
- D. Cualquiera de los siguientes:
- 1. La cefalea ha remitido en un período de 3 meses después del trauma craneal.
 - 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía 3 meses desde el trauma craneal.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal

Comentario

La concepción actual de que la cefalea debe comenzar (o se debe registrar el comienzo) dentro de los siete días posteriores al traumatismo craneoencefálico (o a la conciencia de haber tenido el traumatismo) es algo arbitraria. Algunos datos sugieren que la cefalea debería manifestarse después de un intervalo mayor. Los futuros estudios deben continuar investigando la utilidad de los criterios de diagnóstico de la A5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneal que establecen que la cefalea puede comenzar hasta 30 días después de la lesión.

A5.2.1.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneal moderado o severo de inicio tardío

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Traumatismo craneal asociado con al menos uno de los siguientes:
 1. Pérdida del conocimiento durante más de 30 minutos.
 2. Puntuación en la Escala de coma de Glasgow inferior a 13.
 3. Amnesia postraumática 1 de duración superior a 24 horas.
 4. Alteración del nivel de conciencia de más de 24 horas.
 5. Evidencia por imagen de daño traumático craneal, tal como hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
- C. El momento de inicio de la cefalea es incierto y/o la cefalea se ha desarrollado más de 7 días después de cualquiera de los siguientes:
 1. El trauma craneal.
 2. La recuperación del conocimiento después de la lesión craneoencefálica (si procede).
 3. Discontinuación del tratamiento(s) que limite la capacidad de sentir o aquejar cefalea tras el trauma craneal (si procede).
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de 3 meses después del trauma craneal.
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía 3 meses desde el trauma craneal.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.2.2.1 Cefalea aguda de inicio tardío por traumatismo craneal leve

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Trauma craneal que cumple los dos criterios siguientes:
 1. No se asocia a ninguno de los siguientes:
 - a) Pérdida del conocimiento durante más de 30 minutos.
 - b) Escala del Coma de Glasgow (GCS) < 13.
 - c) Amnesia postraumática superior a 24 horas.
 - d) Alteración del nivel de conciencia de más de 24 horas.
 - e) Evidencia por imagen de daño traumático craneal, tal como hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
 2. Se asocia, inmediatamente después del trauma craneal, con uno o más de los siguientes síntomas o signos:

- a) Confusión transitoria, desorientación o disminución del nivel de conciencia.
 - b) Pérdida de memoria para acontecimientos inmediatamente anteriores o posteriores al traumatismo.
 - c) Dos o más síntomas sugestivos de traumatismo cerebral leve: náuseas, vómitos, trastornos visuales, mareos o vértigo, alteración de la memoria y/o de la concentración.
- C. El momento de inicio de la cefalea es incierto y/o la cefalea se ha desarrollado más de 7 días después de cualquiera de los siguientes:
- 1. El trauma craneal.
 - 2. La recuperación del conocimiento después del trauma craneal (si procede).
 - 3. Discontinuación del tratamiento(s) que limite la capacidad de sentir o aquejar cefalea después del trauma craneal (si procede).
- D. La cefalea persiste más de 3 meses después del trauma craneal
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.7 Cefalea atribuida a radiocirugía cerebral

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado radiocirugía de cerebral.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 7 horas siguientes a la radiocirugía.
 - 2. La cefalea ha remitido dentro de los 3 meses siguientes a la radiocirugía.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Aunque hay casos descritos de cefaleas *de novo* tras la radiocirugía, la mayoría de los estudios no proporcionan descripciones detalladas de las características clínicas de la cefalea, y por lo general tampoco queda claro si la cefalea que se manifiesta tras la radiocirugía representa una reagudización de una cefalea previa subyacente o una nueva cefalea. Existen casos en que el historial previo de cefalea no estaba disponible, el síndrome de cefalea fue de corta duración, se manifestó más de un año después del procedimiento y se asemejaba a la migraña o a la cefalea en trueno. Por lo tanto, la relación causal entre estas cefaleas y los procedimientos radioquirúrgicos que las preceden es altamente dudosa. Se precisan mediante estudios prospectivos con-

trolados para decidir si A5.7 Cefalea atribuida a radiocirugía cerebral existe por sí misma y, si es así, cuál es la relación que guarda con el tipo y la localización de la lesión que se ha radiado o la dosis y el campo de radiación empleados.

A5.8 Cefalea aguda atribuida a otro traumatismo o lesión craneal y/o cervical

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Se ha producido una lesión o traumatismo craneal y/o cervical no descrito con anterioridad.
- C. La causalidad queda demostrada mediante cualquiera de los siguientes:
 - 1. La manifestación de la cefalea guarda una relación temporal con el traumatismo o la lesión.
 - 2. Existen otras pruebas de la causalidad por el traumatismo o la lesión.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea remite dentro de los tres meses siguientes al traumatismo o la lesión.
 - 2. La cefalea persiste pero todavía no han pasado tres meses desde el traumatismo o la lesión.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.9 Cefalea persistente por otro traumatismo o lesión craneal y/o cervical

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple los criterios C y D.
- B. Se ha producido una lesión o traumatismo craneal y/o cervical no descrito con anterioridad.
- C. La causalidad queda demostrada mediante cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el traumatismo o la lesión.
 - 2. Existen otras pruebas de la causalidad por el traumatismo o la lesión.
- D. La cefalea persiste más de tres meses después de la lesión o trauma craneal.
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

BIBLIOGRAFÍA

Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, Walker W, Dikmen S. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012;32: 600-606.

Theeler BJ, Erickson JC. Post-traumatic headaches: time for a revised classification? *Cephalalgia* 2012;32: 589-591.

Theeler BJ, Flynn FG, Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010;50:1262-1272.

A6. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO VASCULAR CRANEAL O CERVICAL

A6.10 Cefalea persistente atribuida a trastorno vascular craneal o cervical previo

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 6. Cefalea atribuida a trastorno craneal o cervical o uno de sus subtipos o subformas, que cumple el criterio C.
- B. La vasculopatía craneal o cervical causante de cefalea fue tratada con éxito o remitió de manera espontánea.
- C. La cefalea persiste más de tres meses tras el tratamiento exitoso o la remisión espontánea del trastorno vascular
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Las cefaleas que cumplan los criterios de la A6.10 Cefalea persistente atribuida a trastorno craneal o cervical previo, si existieran, apenas han sido documentadas; se precisa más investigación para establecer unos criterios más precisos de causalidad.

A7. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO INTRACRANEAL NO VASCULAR

A7.6 Cefalea atribuida a crisis epiléptica

A7.6.3 Cefalea tras terapia electroconvulsiva (TEC)

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea recurrente que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado terapia electroconvulsiva (TEC).
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado después de más de un 50% de las sesiones de TEC.
 - 2. Cada cefalea se desarrolla dentro de las 4 horas siguientes a la TEC.

3. Cada cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la TEC.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Existen pocas descripciones claras de la cefalea asociada con la TEC. Los datos publicados no son apropiados para definir con propiedad los criterios operacionales de la A7.6.3 Cefalea tras terapia electroconvulsiva (TEC).

A7.9 Cefalea persistente atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular previo

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 7. Cefalea atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular o uno de sus subtipos o subformas, que cumple el criterio C.
- B. El trastorno intracraneal no vascular causante de cefalea fue tratado con éxito o remitió de manera espontánea.
- C. La cefalea persiste más de tres meses tras el tratamiento exitoso o la remisión espontánea del trastorno intracraneal no vascular
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Las cefaleas que cumplan los criterios de la A7.9 Cefalea persistente atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular previo, si existieran, apenas han sido documentadas; se precisa más investigación para establecer unos criterios más precisos de causalidad.

BIBLIOGRAFÍA

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. Migraine, hemicrania epileptica, post-ictal headache and "ictal epileptic headache": a proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12: 289-294.
- Canuet L, Ishii R, Iwase M, Kurimoto R, Ikezawa K, Azechi M, Takahashi H, Nakahachi T, Takeda M. Cephalic auras of supplementary motor area origin: an ictal MEG and SAM(g2) study. *Epilepsy Behav* 2008; 13: 570-574.
- Dinwiddie SH, Huo D, Gottlieb O. The course of myalgia and headache after electroconvulsive therapy. *J ECT* 2010;26:116-120.
- Mendez MF, Doss RC, Taylor JL, Arguello R. Relationship of seizure variables to personality disorders in epilepsy. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1993; 5: 283-286.
- Parisi P, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenite DGA, Verrotti A, Martelletti P, Pia Villa M, Belcastro V. 'Ictal epileptic headache': Recent concepts for new classification criteria. *Cephalalgia* 2012;32: 723-724.

- Schweder LJ, Wahlund B, Bergsholm P, Linaker OM. Questionnaire study about the practice of electroconvulsive therapy in Norway. *J ECT* 2011; 27: 296-299.
- Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, Thadani VM, Darcey TM. Localized pain associated with seizures originating in the parietal lobe. *Epilepsia* 1999; 40: 845-855.
- Young GB, Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain* 1983; 106: 537-554.

A8. CEFALEA POR ADMINISTRACIÓN O SUPRESIÓN DE UNA SUSTANCIA

A8.4 Cefalea persistente por uso o exposición previa a una sustancia

Clasificado en otro lugar.

8.2. Cefalea por abuso de medicación sintomática

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 8.1. Cefalea atribuida a exposición a sustancias o uno de sus subtipos o subformas, que cumple el criterio C.
- B. Se ha interrumpido la exposición a la sustancia.
- C. La cefalea persiste más de 3 meses después de interrumpir la exposición a la sustancia.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A9. CEFALEA ATRIBUIDA A INFECCIÓN

A9.1 Cefalea atribuida a infección intracraneal

A9.1.3.3 Cefalea persistente atribuida a micosis intracraneal u otra parasitosis previa

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.3 Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal y al criterio C.
- B. Ha remitido una micosis u otra parasitosis intracraneal.
- C. La cefalea persiste más de tres meses después de la resolución de la micosis o parasitosis intracraneal.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado la hidrocefalia mediante neuroimagen.

A9.1.6 Cefaleas atribuida a otras lesiones ocupantes de espacio de origen infeccioso

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de una lesión ocupante de espacio de origen infeccioso, excepto por absceso cerebral o empiema subdural.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la lesión ocupante de espacio de origen infeccioso, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el deterioro de la lesión ocupante de espacio de origen infeccioso, demostrado con cualquiera de los siguientes:
 - a) Empeoramiento de otros síntomas y/o signos clínicos derivados de la lesión ocupante de espacio de origen infeccioso.
 - b) Evidencia de aumento de tamaño de la lesión ocupante de espacio de origen infeccioso.
 - c) Se demuestra la rotura de la lesión ocupante de espacio de origen infeccioso.
 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la lesión ocupante de espacio de origen infeccioso.
 4. Cefalea que presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Aumento progresivo de la intensidad hasta moderada o severa.
 - b) Empeorada por esfuerzo u otras maniobras de Valsalva.
 - c) Acompañada de náuseas.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A9.3 Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)

Clasificado en otro lugar

La cefalea que se manifiesta en pacientes con VIH, pero ocasionada por una infección oportunista específica debería clasificarse conforme a dicha infección. La cefalea ocasionada por antirretrovirales debería clasificarse como 8.1.11 Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.

- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se ha demostrado infección sistémica por el VIH.
 - 2. Se han descartado otras infecciones sistémicas y/o intracraneales.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con la aparición de la infección por el VIH.
 - 2. La cefalea se desarrolla o empeora en relación temporal con el agravamiento de la infección por el VIH, demostrado con el recuento de células CD4 y/o la carga viral.
 - 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la infección por el VIH, demostrado con el recuento de células CD4 o la carga viral.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios

Más de la mitad de los pacientes infectados por el VIH refieren cefaleas, y pueden formar parte de la sintomatología tanto de la infección por VIH aguda como crónica (mediante meningitis aséptica y otros mecanismos similares). En la mayoría de los casos la cefalea es de carácter sordo y bilateral, o presenta las características de una cefalea primaria (1. Migraña o 2. Cefalea tensional). La intensidad, la frecuencia y el grado de incapacidad parecen asociarse a la gravedad de la infección por el VIH conforme al recuento de células CD4 o la carga viral, pero no a la duración de la infección ni a la cantidad de antirretrovirales prescritos. Tan solo una minoría de los pacientes infectados por el VIH padecen cefalea por infecciones oportunistas, probablemente como consecuencia de la disponibilidad del tratamiento antirretroviral activo.

Los argumentos para la diferenciación de la A9.3 Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) frente a las cefaleas por otras infecciones son tres:

- a) La infección por el VIH es siempre tanto sistémica como localizada en el sistema nervioso central.
- b) La infección en el sistema nervioso central puede avanzar independientemente de la infección sistémica.
- c) La infección por el VIH sigue siendo incurable.

Se considera necesaria la inclusión de la A9.3 Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) dentro del Apéndice porque es muy complicado distinguir la cefalea puramente por infección por el VIH de las cefaleas primarias que refieren la mayoría de los pacientes infectados por el VIH. La puesta en práctica de estos criterios en estudios prospectivos podría aportar más pruebas concluyentes.

Durante la infección por el VIH, pueden aparecer meningitis o encefalitis secundarias a infecciones oportunistas o neoplasias. Las infecciones intracraneales más frecuentes asociadas al VIH son la toxoplasmosis y la meningitis criptocócica. La cefalea que se manifieste en pacientes con VIH, pero ocasionada por una infección oportunista específica debería clasificarse conforme a dicha infección.

Los antirretrovirales también pueden producir cefalea. En estos casos, la cefalea debe clasificarse como 8.1.11 Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea.

BIBLIOGRAFÍA

- Berger JR. Pearls: neurological complications of HIV/AIDS. *Semin Neurol* 2010; 30: 66-70.
- Brew BJ, Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. *Neurology* 1993;43:1098-1100.
- Denning DW. The neurological features of HIV infection. *Biomed Pharmacother* 1988;42:11-14.
- Evers S, Wibbeke B, Reichelt D, Suhr B, Brilla R, Husstedt IW. The impact of HIV infection on primary headache. Unexpected findings from retrospective, cross-sectional, and prospective analyses. *Pain* 2000; 85: 191-200.
- Hollander H, Strimgari S. Human immunodeficiency virus-associated meningitis. Clinical course and correlations. *Am J Med* 1987; 83: 813-816.
- Kirkland KE, Kirkland K, Many Jr WJ, Smitherman TA. Headache among patients with HIV disease: prevalence, characteristics, and associations. *Headache* 2011; 52: 455-466.
- Mirsattari SM, Power C, Nath A. Primary headaches in HIV-infected patients. *Headache* 1999;39:3-10.
- Noval DA. Symptoms and sites of pain experienced by AIDS patients. *S Afr Med J* 2004; 94: 450-454.
- Rinaldi R, Manfredi R, Azzimondi G, et al. Recurrent "migraine-like" episodes in patients with HIV disease. *Headache* 2007; 37: 443-448.
- Valcour V, Chalermchai T, Sailasuta N, Marovich M, Lerdlum S, Suttichom D, Suwanwela NC, Jagodzinski L, Michael N, Spudich S, van Griensven F, de Souza M, Kim J, Ananworanich J; on behalf of the RV254/SEARCH 010 Study Group. Central nervous system viral invasion and inflammation during acute HIV infection. *J Infect Dis* 2012; 206: 275-282.
- Weinke T, Rogler G, Sixt C, et al. Cryptococcosis in AIDS patients: observations concerning CNS involvement. *J Neurol* 1989; 236: 38-42.

A10. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE LA HOMEOSTASIS

A10.7. Cefalea y/o dolor cervical atribuido a hipotensión ortostática (postural)

Descripción

Dolor, fundamentalmente en la nuca, pero en ocasiones con propagación hacia la región occipital (distribución en "percha") ocasionado por hipotensión postural, que se manifiesta solo en posición erguida.

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado hipotensión ortostática.
- C. La causalidad queda demostrada mediante dos de los criterios siguientes:
 1. La cefalea se manifiesta exclusivamente en posición erguida.
 2. La cefalea mejora de manera espontánea en posición horizontal.
 3. La cefalea se localiza fundamentalmente en la nuca, en ocasiones con propagación hacia la región occipital (distribución en "percha").
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Cuando se les preguntó directamente, un 75% de los pacientes con hipotensión ortostática refirió dolor cervical.

A10.8 Cefalea atribuida a otro trastorno de homeostasis

A10.8.1 Cefalea atribuida a viaje espacial

Descripción

Cefalea inespecífica por viaje espacial. La mayoría de los episodios no están asociados a síntomas de cinetosis espacial.

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. El paciente realiza un viaje espacial.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 1. La cefalea se manifiesta únicamente durante un viaje espacial;
 2. La cefalea mejora de manera espontánea al regresar a la Tierra.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

De los 16 astronautas varones y una astronauta mujer que participaron en la encuesta, 12 (un 71%) refirieron al menos un episodio de cefalea durante su estancia espacial, mientras que no habían padecido dolores mientras estaban en tierra.

A10.8.2 Cefalea atribuida a otros trastornos metabólicos o sistémicos

Las cefaleas atribuidas a los siguientes trastornos pueden producirse, si bien no están suficientemente validadas: anemia, insuficiencia adrenocortical, deficiencia mineralocorticoidea, hiperaldosteronismo, policitemia, síndrome de hiperviscosidad, púrpura trombótica trombocitopénica, plasmaferesis,

síndrome por anticuerpos anticardiolipina, enfermedad de Cushing, hiponatremia, hipertiroidismo, hiperglucemia, hipercalcemia, lupus eritematoso sistémico, síndrome de fatiga crónica, fibromialgia.

Se precisan estudios prospectivos bien controlados para definir con mayor claridad la incidencia y características de las cefaleas que ocurren en asociación con estos trastornos. En cada caso, solo deben evaluarse aquellos pacientes que cumplan criterios de diagnóstico bien establecidos para los trastornos.

A10.9 Cefalea persistente atribuida a trastorno de homeostasis previo

Criterios diagnósticos

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis, que cumple el criterio C.
- B. El trastorno de la homeostasis causante de cefalea fue tratado con éxito o remitió de manera espontánea.
- C. La cefalea persiste más de tres meses tras el tratamiento exitoso o la remisión espontánea del trastorno de la homeostasis.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

BIBLIOGRAFÍA

Cariga P, Ahmed S, Mathias CJ, Gardner BP. The prevalence and association of neck (coat-hanger) pain and orthostatic (postural) hypotension in human spinal cord injury. *Spinal Cord* 2002;40:77-82.

Mathias CJ, Mallipeddi R, Bleasdale-Barr K. Symptoms associated with orthostatic hypotension in pure autonomic failure and multiple system atrophy. *J Neurol* 1999;246:893-898.

Vein AA, Koppen H, Haan J, Terwindt GM, Ferrari MD. Space headache: a new secondary headache. *Cephalalgia* 2009; 29: 683-686.

A11. CEFALEA O DOLOR FACIAL ATRIBUIDA A TRASTORNOS DEL CRÁNEO, CUELLO, OJOS, OÍDOS, NARIZ, SENOS PARANASALES, DIENTES, BOCA O DE OTRAS ESTRUCTURAS FACIALES O CERVICALES

A11.2 Cefalea atribuida a trastorno del cuello

A11.2.4 Cefalea atribuida a radiculopatía de la región cervical superior

Criterios diagnósticos

- A. Dolor de cabeza o cervical que cumple el criterio C.

- B. Evidencia clínica o radiológicas que confirman radiculopatía C2 o C3.
- C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
 - 1. Al menos dos de los siguientes:
 - a) La cefalea se desarrolla en relación temporal con la radiculopatía, o condujo a su descubrimiento.
 - b) La cefalea ha mejorado de manera significativa o remitido simultáneamente con la mejora o remisión de la radiculopatía.
 - c) El dolor se interrumpe temporalmente con anestesia local de la raíz nerviosa pertinente.
 - 2. La cefalea es homolateral a la radiculopatía.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

El dolor suele ser posterior pero puede propagarse a regiones más anteriores. A menudo se presenta dolor lancinante en una de las áreas inervadas por las raíces nerviosas cervicales en uno o en ambos lados, generalmente en las regiones occipital, retroauricular o cervical posterior superior.

A11.2.5 Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical

Criterios diagnósticos

- A. Dolor de cabeza o cervical que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado una fuente de dolor miofascial en los músculos cervicales, incluyendo puntos gatillo reproducibles.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 - 1. Uno o ambos de los siguientes:
 - a) El dolor se desarrolla en relación temporal con el inicio del trastorno miofascial cervical.
 - b) El dolor ha mejorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del trastorno miofascial cervical.
 - 2. Se produce dolor significativo a la palpación en los músculos cervicales que se corresponden con el dolor percibido por el paciente.
 - 3. El dolor se interrumpe temporalmente con inyecciones de anestesia local en los puntos gatillo, o con un masaje de los mismos.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

La relación entre el dolor miofascial y los llamados "puntos gatillo" es polémica. Ha resultado complicado demostrar los puntos gatillo de manera consistente, y la reacción al tratamiento no es uniforme.

A11.5 Cefalea atribuida a trastorno de la nariz o de los senos paranasales

A11.5.3 Cefalea atribuida a trastorno de la mucosa nasal, los cornetes o el tabique

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Evidencias clínicas, de endoscopia nasal y/o de imagen que confirman una hipertrofia o proceso inflamatorio en la cavidad nasal¹.
- C. La causalidad queda demostrada mediante al menos dos de los siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el inicio de la lesión intranasal.
 2. La cefalea ha mejorado o empeorado de manera significativa simultáneamente con la mejora o el empeoramiento (con o sin tratamiento) de la lesión nasal.
 3. La cefalea ha mejorado de manera significativa tras anestesia local de la mucosa en la región de la lesión.
 4. La cefalea es homolateral al punto de la lesión.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

Algunos ejemplos son cornete buloso y espólón del tabique nasal.

A12. CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO PSIQUIÁTRICO

INTRODUCCIÓN

Las cefaleas suelen asociarse a varios trastornos psiquiátricos, pero para la mayoría de ellos no hay evidencias de relación causal. A continuación se ofrecen unos criterios candidatos para facilitar la investigación de las posibles relaciones causales entre ciertos trastornos psiquiátricos y la cefalea. No se recomienda que sean utilizados rutinariamente en la práctica clínica para describir la asociación entre la cefalea concomitante y los trastornos psiquiátricos. En la gran mayoría de los casos, lo más probable es que las cefaleas asociadas con estos trastornos reflejen factores de riesgo o etiologías subyacentes comunes.

Para establecer cualquiera de los diagnósticos enumerados más abajo, resulta fundamental delimitar la relación causal entre la cefalea y el trastorno psiquiátrico en cuestión. Por lo tanto, o bien la cefalea se manifiesta de manera

simultánea al trastorno psiquiátrico, o bien empeora después de que el trastorno psiquiátrico se haga evidente. Es complicado obtener unos biomarcadores definidos y evidencias clínicas de causalidad, y el diagnóstico debería basarse en niveles altos de sospecha clínica. En consecuencia, por ejemplo, en un niño con un trastorno de ansiedad por separación, la cefalea debería ser atribuida al trastorno de ansiedad solo en aquellos casos en los que manifieste en el contexto de separación real o de amenaza de la misma, sin otra explicación mejor. De forma similar, en un adulto con un trastorno de angustia, la cefalea solo es consecuencia del trastorno de angustia en aquellos casos en los que se manifieste exclusivamente como uno de los síntomas de un ataque de angustia.

A12.3 Cefalea atribuida a trastorno depresivo

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado trastorno depresivo (episodio único o recurrente) o trastorno depresivo persistente, conforme a los criterios del DSM-V.
- C. La cefalea se manifiesta exclusivamente durante episodios de depresión.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Muchos antidepressivos, sobre todo los tricíclicos, son eficaces contra las cefaleas, incluso cuando no existe depresión. Por ello es complicado averiguar si la resolución o la mejora de una cefalea están asociados a la depresión y si el tratamiento con antidepressivos tricíclicos podría ser una prueba de causalidad. La remisión de una cefalea sugiere una causa psiquiátrica en caso de que el trastorno depresivo mayor mejore con el tratamiento de otro tipo de antidepressivos menos eficaces contra el tratamiento de la cefalea.

A12.4 Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad por separación

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado trastorno de ansiedad por separación conforme a los criterios del DSM-5.
- C. La cefalea ocurre exclusivamente en el contexto de separación, real o amenazadora, del hogar o de personas con las que se ha tenido gran apego.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

El trastorno de ansiedad por separación es persistente, con una duración habitual de al menos seis meses, si bien un período inferior podría cumplir los criterios de diagnóstico en casos de inicio agudo o reagudización de síntomas graves (p. ej., rechazo escolar o incapacidad para separarse del hogar o las figuras de apego). El trastorno ocasiona angustia o limitaciones sociales, académicas, ocupacionales y/o de otras áreas de funcionamiento.

A12.5 Cefalea atribuida trastorno de pánico

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Crisis de pánico recurrentes que cumplen los criterios del DSM-V.
- C. La cefalea ocurre exclusivamente durante las crisis de pánico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

A12.6 Cefalea atribuida a fobia específica

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado fobia específica conforme a los criterios del DSM-5.
- C. La cefalea se manifiesta exclusivamente cuando el paciente está expuesto o anticipando la exposición al estímulo fóbico.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Las fobias específicas se prolongan durante seis meses o más y ocasionan angustia y/o limitaciones clínicamente significativas de tipo social, académico, ocupacional o de otras áreas de funcionamiento.

A12.7 Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad social (fobia social)

Criterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado trastorno de ansiedad social (fobia social) conforme a los criterios del DSM-V.
- C. La cefalea ocurre exclusivamente cuando el paciente está expuesto o anticipando la exposición a situaciones sociales.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

En el trastorno de ansiedad social (fobia social) existe un miedo intenso o ansiedad acerca de una o más situaciones sociales en las que el individuo está expuesto al escrutinio de terceros. Algunos ejemplos consisten en interacción social (p. ej. mantener una conversación), ser observados (p. ej., comer o beber) o exponer en público (p. ej. pronunciar un discurso). La persona teme que pueda actuar de manera o denotar los síntomas de ansiedad que le ocasionarían una evaluación negativa (p. ej. humillación, vergüenza o rechazo) o que pudieran ofender a los demás. En niños, el miedo o ansiedad puede manifestarse con llanto, berrinches, bloqueo, aferramiento, encogimiento o impedimento para comunicarse en situaciones sociales. El miedo o ansiedad es desproporcionado para la amenaza de la situación social en cuestión. El trastorno es persistente, con una duración típica de seis o más meses.

A12.8 Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad generalizado

Crterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado trastorno de ansiedad generalizado conforme a los criterios del DSM-V.
- C. La cefalea se manifiesta exclusivamente durante períodos de ansiedad.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario

Los pacientes con trastorno de ansiedad generalizado presentan una ansiedad y preocupación excesivas (expectativa temerosa) sobre dos (o más) aspectos de actividades o acontecimientos (familia, salud, economía, problemas laborales o escolares) la mayoría de los días durante tres o más meses. Entre los síntomas se incluyen inquietud o sensación de agitación o de estar al límite, y tensión muscular. Los comportamientos asociados a este trastorno incluyen la evitación de actividades o acontecimientos con un resultado potencialmente negativo, una intensa dedicación a actividades o acontecimientos con un resultado potencialmente negativo, un aplazamiento de conductas o toma de decisiones debido a la preocupación, y una constante búsqueda de aprobación debido a las preocupaciones.

A12.9 Cefalea atribuida a trastornos de estrés postraumático

Crterios diagnósticos

- A. Cualquier cefalea que cumple el criterio C.

- B. Se ha diagnosticado trastorno de estrés postraumático conforme a los criterios del DSM-V.
- C. La cefalea se apareció por primera vez después de la exposición al acontecimiento traumático y se manifiesta exclusivamente junto con otros síntomas del trastorno de estrés postraumático¹.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota

1. Por ejemplo, la cefalea se manifiesta después de la exposición a recuerdos del acontecimiento traumático.

Comentarios

La exposición a la muerte real o figurada, lesión grave o violación sexual podría tener lugar experimentando el acontecimiento en primera persona, o podría ser de manera indirecta: al presenciar el acontecimiento; al enterarse de que le ha sucedido a un familiar cercano o a un amigo; al estar expuesto repetidamente a detalles del mismo que causen aversión (p. ej., profesionales que recopilan restos humanos; policías expuestos a detalles de abuso infantil). Esto no se cumple para los casos de medios electrónicos, televisión, películas o fotografías, salvo que esta exposición sea por motivos laborales.

Dados los altos niveles de depresión concomitante al trastorno de estrés postraumático, el diagnóstico de A12.9 Cefalea atribuida a trastornos de estrés postraumático debe quedar reservado para aquellos pacientes cuya cefalea no pueda explicarse con depresión concomitante (p. ej. casos de cefalea por trastorno de estrés postraumático en pacientes sin depresión concomitante).

Definición de términos

Algómetro de presión: Aparato para medir el umbral de detección o el umbral de tolerancia al dolor causado por la presión.

Anorexia: Falta de apetito y aversión a la comida en un nivel leve.

Apremiante/opresivo: Dolor de una calidad constante a menudo comparado con una banda de hierro alrededor de la cabeza.

Aura: Síntomas iniciales de una crisis de migraña con aura reflejo de una disfunción cerebral focal. Típicamente dura unos 20-30 minutos y antecede a la cefalea. Ver también: Síntomas focales, Pródromos, Síntomas premonitorios, Síntomas de aviso y Síntomas neurológicos.

Cefalea: Dolor localizado por encima de la línea orbitomeatal.

Centelleo: Alucinaciones visuales brillantes y que fluctúan en intensidad, a menudo alrededor de 8-10 ciclos/segundo. Son típicos del aura migrañosa.

Episodio de cefalea (o dolor): Cefalea (o dolor) que se desarrolla, se mantiene a cierto nivel durante un intervalo de entre minutos hasta 72 horas, y entonces disminuye hasta desaparecer completamente¹.

Crisis de cefalea en racimos: Un episodio de dolor continuo que dura 15-180 minutos

Crónico: En la terminología del dolor, crónico denota persistencia durante períodos de más de tres meses. En la terminología de la cefalea, mantiene este significado para las cefaleas secundarias. Para las cefaleas primarias que suelen ser episódicas (q.v.), crónico se utiliza cuando los episodios de cefalea (q.v.) se presentan la mayoría de los días durante un período de más de tres meses. Las cefaleas trigémico-autonómicas suponen una excepción: crónico no se emplea en estos trastornos salvo que no hayan remitido después de más de un año.

Días de cefalea: Número de días durante un período de tiempo observado (comúnmente, un mes) afectados por cefalea en durante una parte o la totalidad de un día.

¹Se refiere a las crisis de migraña (Nota de los revisores)

Dolor: Sensación molesta y aflictiva asociada a un daño hístico real o potencial, o descrita conforme a dicho daño (ver también: Dolor neuropático, Dolor neuropático central y Dolor neuropático periférico).

Dolorimiento o hipersensibilidad a la palpación: Sensación de incomodidad o dolor causada por una presión que normalmente no sería suficiente para causar dichas sensaciones.

Dolor facial: Dolor bajo de la línea orbitomeatal, por encima del cuello y anterior a los pabellones auditivos.

Dolor neuropático central: Dolor (q.v.) por causa de una lesión o trastorno del sistema somatosensorial central.

Dolor neuropático periférico: Dolor (q.v.) por causa de una lesión o trastorno del sistema somatosensorial periférico (ver también Dolor neuropático).

Dolor neuropático: Dolor (q.v.) por causa de una lesión o trastorno del sistema somatosensorial.

Dolor referido: Dolor percibido un área distinta a aquella en que la que se origina.

Duración de la crisis: Tiempo desde el inicio hasta el término de un episodio de cefalea (o dolor) (q.v.) que cumple los criterios para un tipo o subtipo de cefalea concreta. Después de una migraña o una cefalea en racimos, una cefalea de leve no pulsátil y sin síntomas acompañantes puede persistir, pero no forma parte del episodio ni se contabiliza en la duración del mismo. En caso de que el paciente se duerma durante un episodio y se despierte aliviado, se considera que el episodio se ha prolongado hasta el momento de despertarse. Si un ataque de migraña se alivia con medicamentos, pero los síntomas recurren tras 48 horas, esto puede representar una recaída del mismo ataque o un nuevo ataque. Se precisa una evaluación que permita distinguir entre ambas opciones (ver Frecuencia de los ataques).

Episódico: Episodios de cefalea (o dolor) (q.v.) que recurren y remiten conforme a una pauta regular o irregular, con una duración constante o variable. Con el uso, el término ha adquirido un significado especial en el contexto de la cefalea en racimos episódica refiriéndose, más que a los episodios, a la frecuencia de períodos en racimos separados por períodos de remisión de los racimos (q.v.). Se ha sido adoptado un uso similar para hemicránea paroxística.

Error de refracción: Miopía, hipermetropía o astigmatismo.

Escotoma: Pérdida de parte o partes del campo visual de uno o ambos ojos. El escotoma puede ser absoluto (no hay visión) o relativo (visión oscurecida o reducida).

Espectro de fortificación: Alucinación visual angulada, arqueada y creciente típica del aura migrañosa visual.

Fonofobia: Hipersensibilidad al sonido, normalmente causa la evitación de éste.

Fotofobia: Hipersensibilidad a la luz, normalmente causa la evitación de ésta.

Frecuencia de los ataques: La tasa de aparición de los episodios de cefalea (o dolor) (q.v.) por período de tiempo (comúnmente, un mes). El alivio con éxito de una crisis migrañosa con medicación puede verse seguido de una recaída en 48 horas. Las guías de estudios farmacológicos en Migraña (Guidelines for Controlled Trials of Drugs in Migraine, 2nd edition) de la IHS recomendaron una solución práctica, especialmente en la distinción de episodios registrados como entradas en el diario durante el mes previo, de considerar como episodios distintos solo aquellos que estén separados por un día completo sin cefalea.

Heteroforia: Estrabismo latente.

Heterotropía: Estrabismo manifiesto.

Intensidad del dolor: Grado e dolor habitualmente expresado en términos de las consecuencias funcionales y puntuado en una escala verbal de cuatro puntos: 0, ausencia de dolor; 1, dolor leve, no impide las actividades habituales; 2, dolor moderado, inhibe pero no impide totalmente las actividades habituales; 3, dolor intenso o severo, impide toda actividad. Puede ser expresado también en una escala visual analógica..

Lacinante: Sensación de descarga eléctrica breve a lo largo de una rama o nervio.

Línea en zigzag: Sinónimo de espectro de fortificación (q.v.).

Músculos pericraneales: Músculos cervicales, músculos de la masticación, músculos faciales de la expresión y el habla y músculos del oído interno (tensor del tímpano, estapedio).

Neuralgia: Dolor en la distribución de uno o varios nervios (el uso habitual, especialmente en Europa, suele implicar una calidad paroxística o lacinante [q.v.], pero el término neuralgia no debería reservarse para dolores paroxísticos).

Neuritis: Caso especial de neuropatía (q.v.); el término se limita en la actualidad a los procesos inflamatorios que afectan los nervios.

Neuroimagen: TAC, RMN, TEP, SPECT o gammagrafía cerebral.

Neuropatía: Trastorno funcional o cambio patológico en uno o más nervios (en un nervio: mononeuropatía; en varios: mononeuropatía múltiple; en caso de ser difuso y bilateral: polineuropatía). El término neuropatía no pretende abarcar neuropraxias, neurotmesis, sección de un nervio ni alteraciones nerviosas debido a impactos transitorios, tales como un movimiento, estiramiento o descarga epiléptica (el término neurogénico se refiere al dolor por estas perturbaciones temporales).

No validado suficientemente: De validez dudosa como una entidad de diagnóstico a juzgar por la experiencia del subcomité y/o controversia en la literatura.

Nueva cefalea: Cualquier tipo de cefalea que el paciente no haya padecido con anterioridad.

Otras denominaciones: Términos diagnósticos que han sido utilizados previamente con un significado similar o idéntico al término clasificado, o que están incluidos dentro de él. Los términos utilizados con anterioridad son a menudo ambiguos o han sido empleados de forma diferente en distintos países.

Palpitante: Sinónimo de pulsátil (q.v.).

Período de racimo: El tiempo durante el cual la cefalea en racimos se manifiestan con regularidad y al menos una vez cada dos días.

Período de remisión en la cefalea en racimos: El tiempo durante el cual los ataques cesan de forma espontánea y no pueden ser inducidos mediante alcohol ni nitroglicerina. Para ser considerada una remisión, el período libre de ataques debe durar más de un mes.

Pródromos: Este término se ha empleado con diferentes significados, mayoritariamente como sinónimo de síntomas premonitorios. Debe evitarse en el futuro.

Pulsátil: Dolor que varía con los latidos del corazón; palpitante.

Punzada de dolor: Dolor repentino de duración de un minuto o menos (habitualmente un segundo o menos).

Región nucal: Aspecto dorsal (posterior) del alto cuello que incluye la región de inserción de los músculos cervicales en el cráneo.

Relación temporal estrecha: Este término se emplea para describir la relación entre un trastorno orgánico y la cefalea. Se pueden conocer relaciones temporales específicas de trastornos con inicio agudo donde la causalidad es probable, pero a menudo no han sido suficientemente estudiadas. Para trastornos crónicos, la relación temporal, así como la causal, son a menudo muy difíciles de comprobar.

Síntomas acompañantes: Síntomas que suelen acompañar la cefalea, en lugar de antecederla o sucederla. En la migraña, por ejemplo, los más frecuentes son náuseas, vómitos, fotofobia y fonofobia; otros síntomas como la osmofobia o la diarrea se manifiestan con menor frecuencia.

Síntomas de aviso: Término utilizado con anterioridad, bien para el aura o bien para los síntomas premonitorios, y por tanto ambiguo. No debe ser utilizado.

Síntomas focales: Síntomas de alteración cerebral focal como los del aura migrañosa.

Síntomas premonitorios: Síntomas que anteceden y avisan de una crisis migrañosa con una antelación de 2-48 horas, de aparición anterior al aura en la migraña con aura y anterior al inicio del dolor en la migraña sin aura. Algunos de los síntomas premonitorios más frecuentes son los siguientes: fatiga, euforia, depresión, hambre inusual y ansia por algunos alimentos.

Sustancia: Productos químicos orgánicos o inorgánicos, alimentos o aditivos, bebidas alcohólicas, gases o vapores, fármacos o medicamentos, productos de herbolario, animales o de cualquier otro tipo que se administra con intención médica pero que no cuentan con licencia de producto médico.

Tensivo/opresivo: Dolor de una calidad constante a menudo comparado con una banda de hierro alrededor de la cabeza.

Término usado previamente: Término diagnóstico que ha sido usado con anterioridad con significado igual o similar al término clasificado o es asumido dentro de él. Los términos usados previamente son a menudo ambiguos y/o han sido usados de forma diferente en países diferentes

Unilateral: Bien en el lado derecho o en el izquierdo, sin cruzar la línea media. La cefalea unilateral no afecta necesariamente todo el lado derecho o izquierdo de la cabeza, sino que puede ser solo frontal, temporal u occipital. Cuando se utiliza para alteraciones motoras o sensitivas del aura migrañosa comprende una hemidistribución completa o parcial.

Vasoespasmio: Constricción de una arteria o arteriolas hasta el punto que se reduce la perfusión hística.