

01

Protocol de

Diagnòstic i tractament de la cefalea





2019

Diagnòstic i tractament de la cefalea

COORDINADORS

Robert Belvís
Mariano Huerta
Patricia Pozo-Rosich
Jordi Sanahuja

AUTORS

Vanesa Adell
Robert Belvís
Juan Bernardo Gómez
Elisa Cuadrado
Neus Fabregat
Jessica García
Sònia García
Jordi González
Mariano Huerta
Natàlia Mas
Noemí Morollón
Jordi Pons
Patricia Pozo-Rosich
Carles Roig
Jordi Sanahuja
Josep Sánchez
Marta Torres

Guia de diagnòstic i tractament de la cefalea

Societat Catalana de Neurologia

ÍNDEX

PART 1	Pròleg. Dr. Carles Roig	7
PART 2	Aproximació diagnòstica al pacient amb cefalea.	
	Dra. Neus Fabregat i Dr. Juan Bernardo Gómez	8
1.	Anamnesi	8
2.	Exploració física	10
3.	Algoritme diagnòstic	11
4.	Exploracions complementàries	11
4.1.	Analítica	11
4.2.	Proves d'imatge	11
4.3.	Punció lumbar	11
4.4.	Electroencefalograma	12
4.5.	Doppler transcraneal	12
PART 3	Migranya episòdica. Dra. Natàlia Mas i Dr. Jordi Pons	14
1.	Concepte i varietats diagnòstiques reconegudes	14
2.	Criteris diagnòstics	14
2.1.	Migranya episòdica sense aura	14
2.2.	Migranya episòdica amb aura típica	15
2.3.	Altres migranyes amb aura	16
3.	Complicacions de la migranya	16
4.	Necessitat d'estudis complementaris i diagnòstic diferencial	17
5.	Tractament de la migranya episòdica	18
6.	Tractament de la crisi de migranya	19
6.1.	Mesures generals	19
6.2.	Crisis lleus /moderades	19
6.3.	Crisis moderades / severes	19
6.4.	Tractaments coadjuvants	21
7.	Tractament endovenós i de l'estat migranyós	21
8.	Tractament preventiu	21
9.	Associacions de fàrmacs preventius	24
PART 4	Migranya crònica. Dra. Natàlia Mas i Dra. Noemí Morollón	25
1.	Introducció i concepte de migranya crònica	25
2.	Criteris diagnòstics de migranya crònica	25



3. Diagnòstic diferencial	25
4. Tractament de la migranya crònica	26
4.1. Tractament dels factors cronificadors	27
4.2. Tractament simptomàtic	27
4.3. Tractament preventiu	27
PART 5 Cefalea tipus tensió. Dra. Sònia García i Dra. Noemí Morollón	29
1. Introducció	29
2. Cefalea tipus tensió episòdica	29
2.1. Criteris diagnòstics	29
3. Cefalea tipus tensió crònica	30
4. Necessitat d'estudis complementaris i diagnòstic diferencial	31
5. Cronificació de cefalea tipus tensió	32
6. Tractament farmacològic i no farmacològic de la cefalea tipus tensió	32
6.1. Tractament farmacològic dels episodis de cefalea tipus tensió	32
6.2. Tractament farmacològic preventiu de la cefalea tipus tensió	33
6.3. Tractament no farmacològic de la cefalea tipus tensió	33
PART 6 Cefalees trigèmino-autonòmiques	
Dra. Vanesa Adell, Dr. Robert Belvís i Dra. Jessica García	35
1. Introducció	35
2. Diagnòstic diferencial de les CTA amb altres entitats	36
3. Cefalea en agrupaments (CA)	37
3.1. Classificació	38
3.2. Tractament	38
3.3. Tractament agut	39
3.4. Tractament preventiu de curta durada	40
3.5. Tractament preventiu de llarga durada	40
3.6. Altres tractaments	43
4. Hemicrània paroxística (HP)	43
4.1. Tractament	44
5. Cefalea neuralgiforme unilateral de curta durada (SUNCT i SUNA)	45
5.1. Tractament	47
6. Hemicrània continua (HC)	48
6.1. Tractament	48
PART 7 Altres cefalees primàries. Dra. Sònia García i Dra. Marta Torres	50
1. Cefalea tussígena primària	50
2. Cefalea per esforç físic primària	50
3. Cefalea per activitat sexual primària	51
4. Cefalea en tro primària	52
5. Cefalea punxant primària	53
6. Cefalea nummular	54
7. Cefalea hípnica	55



8. Cefalea diària persistent de nova aparició	56
PART 8 Neuràlgies i neuropaties cranials doloroses. Dra. Elisa Cuadrado i Dr. Carles Roig _____	58
1. Neuràlgia del trigèmin (NT)	58
1.1. Necessitat d'estudis complementaris i diagnòstic diferencial	58
1.2. Classificació etiològica	58
1.3. Diagnòstic diferencial	60
1.4. Tractament farmacològic	60
1.5. Tractament invasiu	61
2. Neuràlgia occipital	62
2.1. Diagnòstic diferencial	63
2.2. Tractament	63
3. Neuràlgia del glossofaringi	63
3.1. Diagnòstic diferencial	64
3.2. Tractament	64
4. Síndrome de Tolosa-Hunt	64
4.1. Diagnòstic diferencial	65
4.2. Tractament	65
PART 9 Cefalees secundàries. Dr. Jordi González, Dr. Jordi Sanahuja i Dr. Josep Sánchez _____	67
1. Cefalea en tro	67
2. Cefalea associada a canvis posturals	70
3. Cefalea en l'ancià	72
4. Cefalea i focalitat neurològica	74
5. Cefalees relacionades amb la Tos -Valsalva	75
6. Àlgies facials	77
PART 10 Cefalees en situacions especials. Dr. Robert Belvís _____	79
1. Cefalees primàries i embaràs	79
2. Cefalea de debut a l'embaràs	79
3. Cefalees i post-part	81
4. Tractament de les cefalees durant l'embaràs	82
5. Cefalees i lactància	83
5.1. Tractament de les cefalees durant la lactància	84
6. Neuràlgies i embaràs	86
PART 11 Tècniques especials en migranya i altres cefalees. Protocol i indicacions. Dr. Mariano Huerta i Dra. Patricia Pozo-Rosich _____	87
1. Introducció	87
2. OnabotulinumtoxinA	87
3. Bloquejos anestèsics	89
3.1. Concepte i mecanisme d'acció	89
3.2. Anestèsics i Corticoids més freqüentment utilitzats	89
3.3. Indicacions de bloqueig anestèsic en cefalees i neuràlgies	90



3.4. Tècniques de bloqueig anestèsic (BA): Característiques i recomanacions	91
3.5. Efectes secundaris més freqüents	91
4. Infiltració troclear	92
5. Anticossos monoclonals contra el CGRP	93
6. Estimuladors	94
6.1. Tècniques d'estimulació	94
7. Dispositius percutanis	94
8. Dispositius invasius	95
9. Indicacions quirúrgiques en cefalees i/o dolors craniofacials	95
PART 12 Annexa	97
PART 13 Bibliografia	98
2. Aproximació diagnòstica al pacient amb cefalea	98
3. Migranya episòdica	98
4. Migranya crònica	99
5. Cefalea tipus tensió	99
6. Cefalees trigèmin-autonòmiques	100
7. Altres cefalees primàries	100
8. Neuràlgies i neuropaties cranials doloroses	101
9. Cefalees secundàries	102
10. Cefalees en situacions especials	103
11. Tècniques especials en migranya i altres cefalees. Protocol i indicacions	104



Diagnòstic i tractament de la cefalea

1. Pròleg

Aquesta és la tercera edició de la Guia oficial de diagnòstic i tractament de la cefalea de la Societat Catalana de Neurologia. Substitueix la publicada l'any 2011 en la 2^a edició de les Guies mèdiques oficials de diagnòstic i tractament de la Societat Catalana de Neurologia.

Com l'anterior, constitueix una eina de pràctica clínica diària, que està dirigida als metges de família i als neuròlegs (tant residents en formació com ja titulats) amb l'objectiu de facilitar el maneig, diagnòstic i tractament dels pacients amb cefalea.

La importància del símptoma cefalea ve determinada sobretot per la seva freqüència i la seva severitat, en molts casos amb greu repercussió sobre la qualitat de vida del pacient i també, encara que menys freqüentment, per poder ser el símptoma d'una patologia greu.

La classificació diagnòstica seguida és la versió definitiva de la ICHD-3 (Classificació Internacional de Cefalees) publicada al 2018.

Respecte a l'anterior edició, els canvis principals són: 1) l'exposició de la migranya crònica com a diagnòstic separat de la migranya episòdica,

no considerant-la, d'acord amb l' ICHD-3, com a complicació de la migranya, 2) s'introdueix el capítol de neuràlgies i neuropaties cranials doloroses, i 3) s'afegeix un capítol de tècniques especials, per la novetat i importància actual dels tractaments amb toxina botulínica, amb bloquejos anestèsics i de les indicacions de la col·locació de neuroestimuladors.

Com en les Guies precedents, els nivells d'evidència es basen en els de l'Acadèmia Americana de Neurologia de 2008, evidència classe I a IV i recomanacions d'A a C (veure annex, taula 1).

Vull remarcar que l'actual Guia ha estat elaborada amb la col·laboració dels membres del Grup d'estudi de cefalees de la Societat Catalana de Neurologia i gràcies a la coordinació dels companys Robert Belví, Mariano Huerta, Patrícia Pozo-Rosich i Jordi Sanahuja. A ells i a tots els autors, el nostre agraïment.

Dr. Carles Roig i Arnall

Ex Cap Clínic, Servei Neurologia
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau
UAB



2.

Aproximació diagnòstica al pacient amb cefalea

Anamnesi

Més del 50% de la població ha presentat en el darrer any algun episodi de cefalea de magnitud significativa. Per a diferenciar-les i diagnosticar-les es recomana l'ús de l'actual Classificació internacional de Cefalees (ICHD-3), que té tres parts: les cefalees primàries, on "la cefalea és la pròpia malaltia", les cefalees secundàries, que

són símptoma d'una malaltia subjacent; i les neuropaties cranials i dolors facials de qualsevol etiologia.

Amb una anamnesi detallada (taula I i II), ben estructurada, oberta però amb preguntes concises, dirigides, valorant els criteris d'alarma (taula III), s'aconseguirà el diagnòstic en la majoria d'ocasions. La gran majoria de les cefalees són migranyes o cefalees de tensió, és a dir, cefalees primàries. Tenen expressions característiques o típiques, però aquestes manifestacions no han de ser considerades patognomòniques, donat que existeix variabilitat entre els pacients i fins i tot, entre les crisis del mateix pacient. En menys d'un 10% dels casos, la cefalea serà un símptoma d'una patologia greu. En aquests casos, caldrà realitzar exploracions complementàries per a arribar al diagnòstic etiològic.

Taula I. Dades d'anamnesi

Antecedents
Antecedents personals, familiar, laboral, social, horaris i hàbits.
Antecedents patològics i psiquiàtrics.
Antecedents familiars: cefalea, migraña, malalties neurològiques.
Malaltia actual
Edat d'inici.
Temps d'evolució.
Periodicitat.
Freqüència dels episodis (calendari).
Descripció de la crisi
Qualitat del dolor.
Forma d'inici.
Intensitat.
Durada dels episodis.
Lateralitat i localització.
Horari d'aparició (si en té).
Simptomatologia associada.
Altres
Factors agreujants: moviment cefàlic (sotragueig), postura, Valsalva.
Factors d'alleujament: dormir, decúbit.
Factors desencadenants: estrés, aliments, insomni, fums, sorolls, alcohol, tos, sexe.
Aura.
Tractaments realitzats (incloent durada i dosi), consum d'analgèsics, automedicació.



Taula II. Orientació segons dades de l'anamnesi

Temps d'evolució	Primer episodi o inici recent (≤ 6 mesos)	Cal realitzar proves complementàries, excepte en migranya típica sense altres signes d'alarma.
	De llarga evolució (> 6 mesos)	Presentació habitual de les cefalees primàries.
Freqüència	Episòdica (1-14 dies al mes)	Les més freqüents: migranya i cefalea de tensió.
	Crònica (≥ 15 dies al mes)	Les més freqüents: migranya crònica i cefalea per abús de medicació.
Periodicitat	Estable	Pot presentar algunes fluctuacions en intensitat i freqüència.
	En brots i remissions	Patró habitual de cefalees trigemin autonòmiques episòdiques.
	Empitjorament progressiu de cefalea prèviament estable	Signes d'alarma. Cal realitzar proves complementàries.
Tipus de dolor	Constant	Patró inespecífic.
	Pulsatiu	Típic de migranya. No confondre amb tinnitus associat al pols, típic de la hipertensió intracranial idiopàtica.
	Punxant	En localització periocular és típic de trigemin autonòmiques.
	Neuralgiforme	Típic de neuràlgia del trigemin. Parestèsic o disestèsic en cefalea nummular.
Instauració de la crisi	Sobrada o en tro (Arriba a la intensitat màxima en ≤ 1 minut)	Suggereix descartar HSA, apoplèxia hipofisària, dissecció carotídia, trombosi venosa cerebral, sagnat intracranial, augment de la pressió intracranial.
	Lenta i progressiva	Presentació habitual de les cefalees primàries.
Intensitat	Lleu (EVA 1-3)	No interfereix amb les activitats.
	Moderada (EVA 4-6)	Interfereix amb les activitats.
	Greu (EVA 7-9)	Incapacitant.
	Màxima (EVA 10)	Per si sol no és un signe d'alarma, excepte quan la instauració és sobrada o en tro, o diferent de la cefalea habitual.
Durada	Segons	Neuràlgia del trigemin (segueix període refractari). SUNCT / SUNA (no període refractari). Cefalea punxant primària (habitualment coexisteix amb cefalees primàries).
	De minuts a <4 hores	Cefalees trigemin autonòmiques.
	≥ 4 hores a <72 hores	Migranya, cefalea tensional.
	Continua	Migranya crònica, cefalea tensional crònica, cefalea diària de novo, hemicrània contínua.
Localització	Unilateral fixa.	Cefalea nummular, cefalees trigèmin autonòmiques.
	Unilateral alternant.	Cefalees primàries (excepte hemicrània paroxística i continua i neuràlgies).
	Bilateral o holocranial.	Cefalea tensional, però no descarta migranya.
	Territori de nervi perifèric definit.	Neuràlgia del trigemin o altres neuropaties perifèriques.



Síntomes associats	Sotragueig. Fotofòbia, sonofòbia.	Característics però no específics de migranya.
	Aura.	Es pot presentar abans o durant la crisi de migranya.
	Inquietud.	Cefalea en agrupaments.
	Signes autonòmics ipsilaterals.	Cefalees trigèmin-autonòmiques. No confondre amb síndrome de Horner que pot presentar-se a la dissecció carotídia.
	Nàusees i vòmits.	Migranya.
	Vòmit en escopeta (No precedit de nàusees).	Suggereix augment de la pressió intracranial.
	Injecció conjuntival.	Trigèmin-autonòmiques, glaucoma, queratitis.
Factors desencadenants	Menstruació, estrés, canvis atmosfèrics, dieta, alcohol, trastorns del son.	Migranya.
	Esforç físic, Valsalva, tos o activitat sexual.	Hipertensió intracranial, hemorràgia subaracnoïdal, malformacions vasculares, malformació tipus Chiari.
	Punts gallet.	Neuràlgia del Trigèmin.
	Alcohol.	Cefalea en agrupaments.

Taula III. Criteris d'alarma

Cefalea d'inici sobtat o en tro.	Hemorràgia subaracnoïdal, apoplexia hipofisària, dissecció carotídia, trombosi venosa cerebral, sagnat intracranial.
Desencadenada per tos, activitat física o Valsalva.	Hemorràgia subaracnoïdal, lesió ocupant d'espai, augment de la pressió intracranial.
Empitjorament progressiu d'una cefalea prèviament estable.	Lesió ocupant d'espai.
Associada a símptomes sistèmics (febre, rigidesa nuca, pèrdua de pes).	Meningitis, encefalitis, sèpsia, malalties del teixit connectiu i vasculitis.
Associada a malalties sistèmiques (càncer, SIDA, infecció sistèmica, alteracions de la coagulació).	Metàstasi, limfoma, toxoplasmosi, meningoencefalitis.
Durant la gestació o postpart.	Trombosi venosa cerebral, dissecció arterial, apoplexia hipofisària, Sd. Vasoconstricció cerebral reversible, eclàmpsia o preeclàmpsia
Cefalea en gent gran.	Arteritis de la temporal, lesió ocupant d'espai.
Papil·ledema.	Lesió ocupant d'espai, hipertensió intracranial idiopàtica, encefalitis, meningitis.
Alteració del nivell de consciència, focalitat neurològica, crisis epilèptiques.	Lesió cerebral, augment de la pressió intracranial.

Exploració física

En general, en una cefalea aïllada amb exploració neurològica normal, habitualment no existeix patologia estructural subjacent. Per altra banda, una exploració de neuroimatge normal no descarta una cefalea secundària, com és el cas de la hipertensió

intracranial idiopàtica. L'exploració neurològica ha d'incloure:

Nivell de consciència.
Constants.
Inspecció i palpació de l'artèria temporal >50 anys.
Examen de l'articulació temporo-mandibular.
Palpació cranial: punts dolorosos, sins paranasals.
Funcions cognitives.

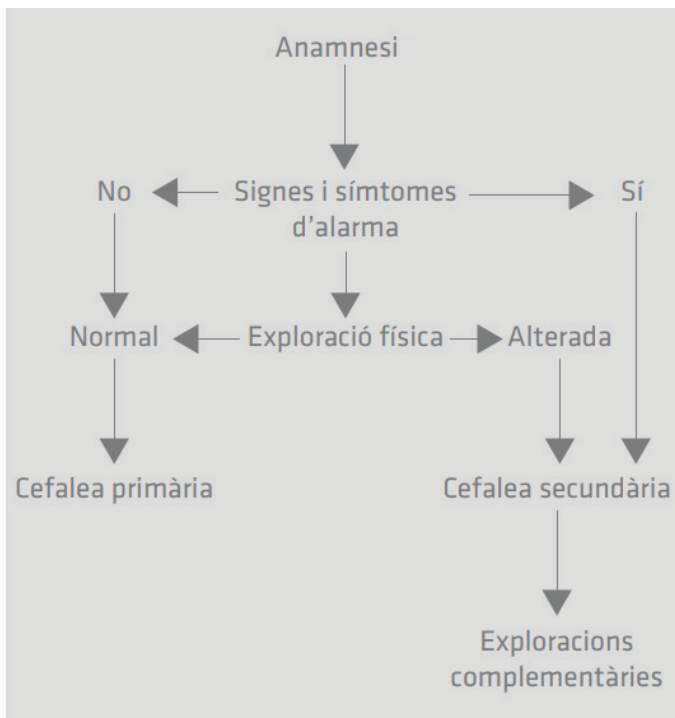
Mobilització del coll: exploració punts sensibles i gallet.
Parla i llenguatge.
Parells cranials i fons d'ull.
Vies motores i sensibles.
Coordinació, equilibri, marxa.
Moviments anormals.
Signes meningis.

Arteritis de cèl·lules gegants: VSG, PCR.
Vasculitis, lupus: VSG, PCR, FR, ANA.
Origen infeccios: transaminases, serologies (VIH, EB, Lyme)
Alteracions hormonals: hormones hipofisàries, TSH, T4 lliure.
Insuficiència renal: creatinina, urea.
Anèmia: hemograma.
Alteracions iòniques: sodi, calci.
Neurosarcoidosi: ECA
Feocromocitoma: catecolamines en sang i metabòlits orina.
Cefalea per hipòxia o hipercàpnia: gasometria.
Cefalea per intoxicació de substàncies: alcoholèmia, tòxics en orina, nivells en sang.
Cefalea cardíaca: CPK, CPK-MB, troponina I.
MELAS: lactat, estudi genètic ADN mitocondrial.
CADASIL: mutació del gen NOTCH3.
Aura atípica: valorar estudi vascular, trombofílies.

Algoritme diagnòstic

Seguirem la figura 1 per una aproximació diagnòstica inicial.

Figura 1. Algoritme diagnòstic inicial



Un cop s'han descartat les cefalees secundàries, s'haurà de considerar el diagnòstic de cefalea primària que es mostra a la figura 2.

Exploracions complementàries

En la figura 3 es mostra l'algortme a seguir per valorar la necessitat d'estudis complementaris.

Analítica

Segons la sospita diagnòstica podem sol·licitar:

Proves d'imatge

Les farem quan hi hagi una cefalea amb signes o símptomes de alarma o presentació atípica. Es recomana la realització de neuroimatge en cas de sospita de cefalea secundària, segons criteris d'alarma o presentació atípica. En la cefalea aguda en l'àmbit d'urgències la tècnica d'elecció en general és la TC. La RMN és en general la tècnica d'elecció en la cefalea no aguda donat que es considera té major sensibilitat per diagnosticar patologia intracranial, tot i que no hi ha evidència suficient de la seva superioritat en la detecció de patologia en pacients amb cefalea no aguda.

En cas de sospita d'aneurisma, malformació vascular, dissecció arterial, trombosi venosa cerebral, vasculitis, vasoespasme o síndrome de vasoconstricció cerebral reversible caldrà ampliar estudi amb seqüències angiogràfiques (angio ressonància o angio TAC).

Punció lumbar

No s'ha de fer sense haver descartat prèviament un procés expansiu intracranial, una coagulopatia, una plaquetopènia <50000 o l'ús de tractaments

anticoagulants.

Les indicacions es troben resumides a la taula IV.

Taula IV

Cefalea en tro (hemorràgia subaracnoïdea) amb imatge normal.
Meningoencefalitis infeccioses o inflammatòries: Cefalea, febre, signes meningis o alteració del nivell de consciència.
Processos infiltratius o inflamatoris leptomeningis.
Hipertensió intracraneal idiopàtica.
Hipotensió de líquid cefaloraquidi (si RM cerebral amb contrast és normal i/o clínica dubtosa).
Cefalea diària cefalea diària persistent de nova aparició (si imatge normal) per a descartar trastorns de la pressió intracranial.

Electroencefalograma

No està indicat en cefalees.

Doppler transcraneal

No està indicat en general en cefalees, tret de la monitorització del vasoespasme o la sd. Vasoconstricció cerebral reversible.

Figura II. Algoritme diagnòstic de les cefalees primàries en funció de freqüència, durada i desencadenants

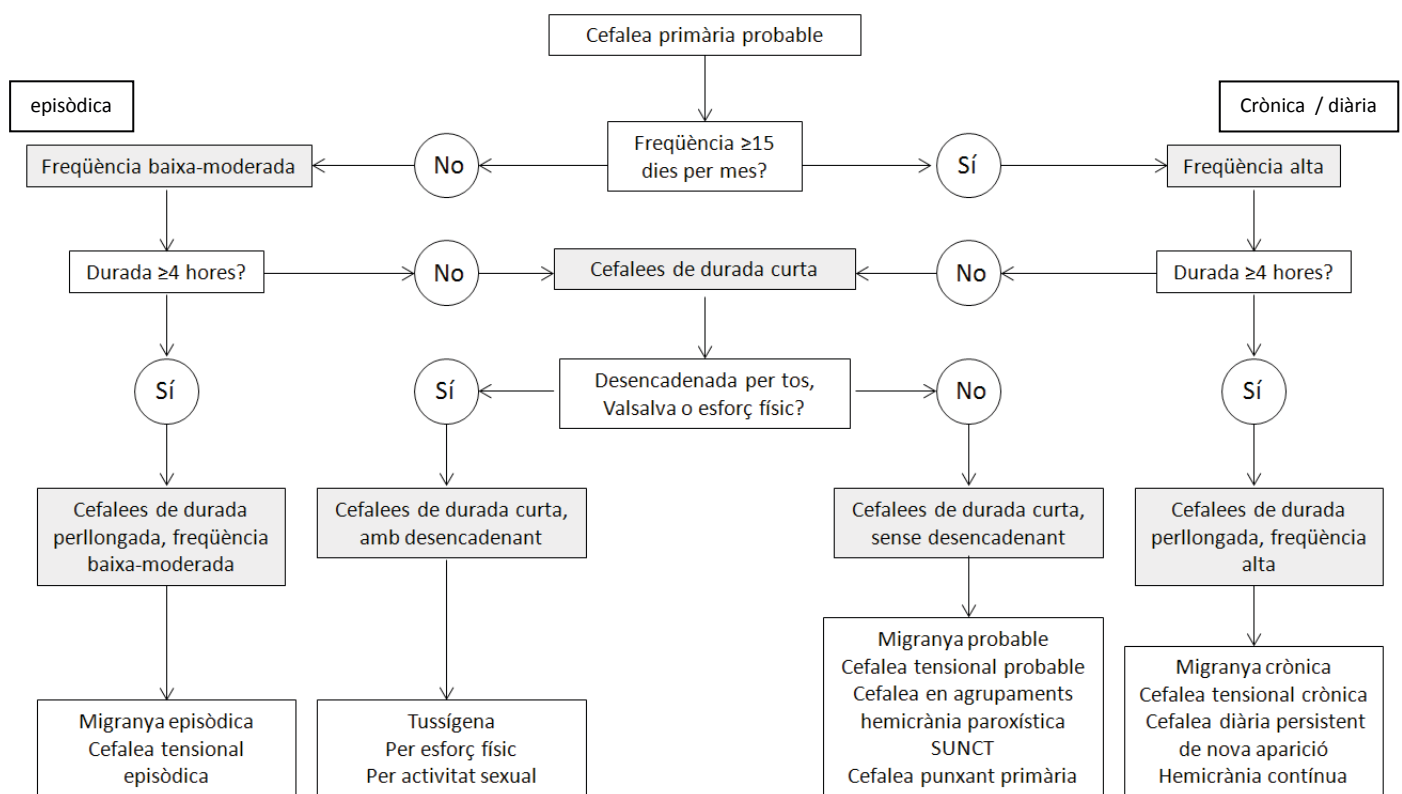
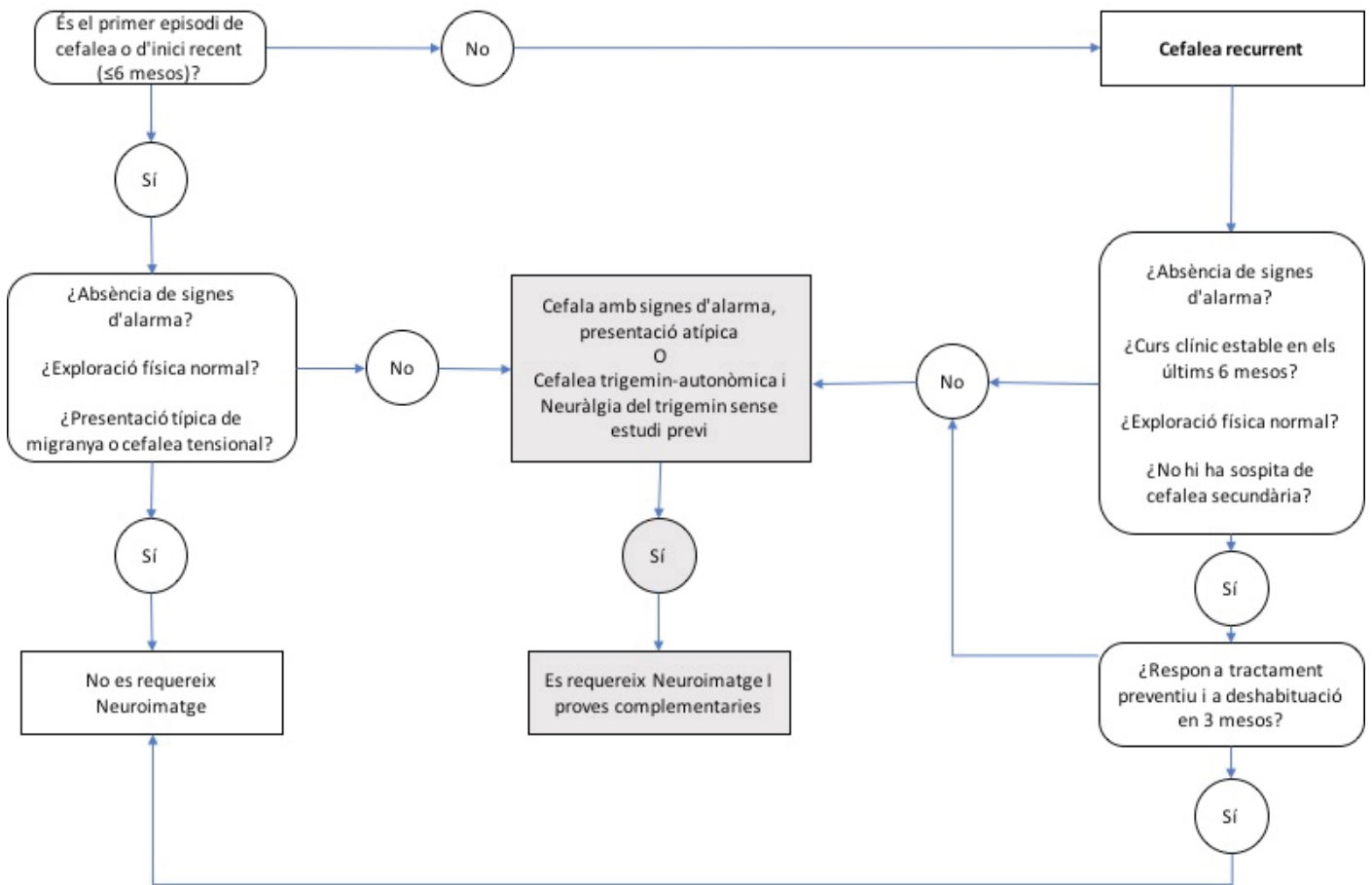


Figura III. Algoritme a seguir per valorar la necessitat d'estudis complementaris





3.

Migranya episòdica

Concepte i varietats diagnòstiques reconegudes

La migranya episòdica és una cefalea recurrent que constitueix el motiu més freqüent de consulta

neurològica. Afecta el 12% de la població general amb gran repercussió sobre la seva qualitat de vida. Es classifica en dos subgrups principals: migranya episòdica sense aura i amb aura. Segons la freqüència de crisi també podem diferenciar la migranya episòdica de baixa freqüència (10 o menys dies al mes) o d'alta freqüència (10 a 15 dies al mes).

La taula I recull les varietats reconegudes per la Societat Internacional de Cefalees (IHS) en l'actual classificació diagnòstica (ICHD-3).

Taula I. Classificació de la migranya (ICHD-3)

1. MIGRANYA.

1.1. Migranya sense aura.

1.2. Migranya amb aura.

1.2.1. Migranya amb aura típica.

1.2.1.1. Aura típica amb cefalea.

1.2.1.2. Aura típica sense cefalea.

1.2.2. Migranya amb aura del tronc encefàlic.

1.2.3. Migranya hemiplègica.

1.2.3.1. Migranya hemiplègica familiar (MHF) (tipus 1, 2, 3).

1.2.3.2. Migranya hemiplègica esporàdica.

1.2.4. Migranya retiniana.

criteris diagnòstics

Migranya episòdica sense aura

Es tracta d'un trastorn recurrent idiopàtic caracteritzat per cefalees episòdiques que duren de 4 hores a 3 dies. Característicament la cefalea és hemicranial, generalment s'alterna en les seves diferents crisi, però pot ser holocranial, amb freqüència és pulsativa i sol ser d'intensitat

moderada o greu; motiu pel qual interfereix en l'activitat habitual. La característica més específica i sensible és l'empitjorament de la cefalea amb l'activitat física, pel que pot impedir-la, i l'increment de la cefalea amb la mobilització del cap (síntoma del sotragueig). És freqüent que els pacients presentin nàusees, vòmits, fotofòbia i fonofòbia, i amb menys freqüència osmofòbia. Els criteris diagnòstics de la migranya sense aura es recullen a la Taula II.

Taula II. Criteris diagnòstics migranya episòdica sense aura (ICHD-3)

A. Almenys cinc episodis al mes que compleixen els criteris B-C i D.

B. Duració dels episodis de 4 a 72 hores (sense o amb tractament eficaç).

C. La cefalea compleix almenys dues de les següents característiques.

1. Localització unilateral.

2. Qualitat pulsativa.

3. Intensitat moderada-greu.



4. S'agreuja amb l'activitat física ordinària (caminar, pujar escales...).

D. Durant la cefalea es presenta almenys un dels següents símptomes.

1. Nàusees i/o vòmits.
2. Fotofòbia i fonofòbia.

E. No és atribuïble a un altre trastorn segons la classificació de la ICHD-3.

Migranya episòdica amb aura típica

L'aura consisteix en un conjunt de símptomes transitoris, d'instauració progressiva que tradueixen una disfunció neurològica i s'han atribuït al fenomen de la depressió neuronal propagada a nivell de l'escorça cerebral. Fins a 1/3 dels pacients amb migranya poden presentar aura. L'aura més freqüent serà la visual (fins a un 90%). Molts pacients presentaran episodis d'aura seguits per cefalees no migranyoses o fins i tot podrien no patir

cefalea (aura típica sense cefalea). És important conèixer les característiques essencials d'una aura típica per diferenciar-la d'aquells símptomes atípics que podrien simular una aura però que són causats per una patologia diferent de la migranya i que serà imprescindible descartar en el diagnòstic diferencial.

Us recomanem veure la taula III sobre els criteris diagnòstics de migranya amb aura típica i la taula IV on s'expliquen les principals diferències entre aura típica i atípica.

Taula III. Criteris diagnòstics de migranya episòdica amb aura (ICHD-3)

A. Almenys dos episodis que compleixin els criteris B i C.

B. Un o més dels símptomes d'aura següents totalment reversibles.

1. Visuals.
2. Sensitius.
3. De la parla o del llenguatge.
4. Motors.
5. Troncocefàlics.
6. Retinians.

C. Almenys dues de les següents quatre característiques.

1. Progressió gradual d'almenys un dels símptomes d'aura durant un període superior o igual a 5 minuts.
2. Dos o més símptomes de l'aura es presenten consecutivament.
3. Cada símptoma d'aura té una durada d'entre 5 i 60 minuts.
4. Almenys un dels símptomes de l'aura és unilateral.
5. Al menys un dels símptomes de l'aura es positiu.
6. L'aura s'acompanya, o se segueix, abans de 60 minuts, de cefalea.

D. Sense millor explicació per un altre diagnòstic de la ICHD-3.

Taula IV. Aura típica versus atípica

AURA TÍPICA	AURA ATÍPICA
Fenòmens visuals positius: Escotoma centellejant, espectre de fortificació, enlluernaments, distorsions-línies, macròpsies-micròpsies, discromatòpsies	Fenòmens visuals negatius: Hemianòpsia brusca, amaurosi fugax Diplòpia binocular



Síntomes consecutius visuals, sensitius i del llenguatge	Síntomes motors no consecutius i d'inici brusc
Síntomes sensitius en forma de parestèsies que es desplacen des de l'origen i poden afectar al braç (menys freqüentment la cama), la cara o la llengua	Síndrome hemisensitiva proporcionada i establerta (afectació d'un hemicòs sencer: cara, braç, cama, tronc i abdomen predominant una hipoestèsia severa)
Instauració i progressió graduals	Inici brusc i dèficit persistent
Duració habitual inferior a 60 minuts	Duració més de 3 hores
Primer episodi en edat inferior als 35a	Primer episodi en edat superior als 40a

Altres migranyes amb aura

Dins la classificació Internacional de cefalees s'inclouen en l'apartat de migranya amb aura altres tipus de migranya amb aura menys habituals; entre elles la migranya hemiplègica, la migranya amb aura del tronc encefàlic i la migranya retiniana.

La **migranya hemiplègica** és aquella en la que existeix una hemiparèsia en la fase d'aura amb símptomes motors que poden durar fins a 72h. La forma hemiplègica familiar (MHF) té una herència autosòmica dominant.

S'han identificat tres subtipus genètics. En la taula V es resumeixen.

Taula V. Subtipus de migranya hemiplègica familiar

MHF tipus 1	Mutació al gen CACNA1A al cromosoma 19 que codifica per un canal de calci
MHF tipus 2	Mutació al gen ATPA1A2 al cromosoma 1 que codifica per una ATPasa Na/K
MHF tipus 3	Mutació al gen SCN1a al cromosoma 2 que codifica per un canal neuronal del sodi

Complicacions de la migranya

Les complicacions de la migranya són en general infreqüents però cal conèixer-les perquè suposen un

La **migranya amb aura del tronc encefàlic** cursa amb símptomes d'aura suggestius d'una disfunció del tronc encefàlic (disàrtria, vertigen, hipoacúsia, tinnitus, atàxia, diplòpia i alteració del nivell de consciència); en aquests casos, caldrà descartar amb seguretat cefalees secundàries amb proves de neuroimatge.

La **migranya retiniana** és aquella subforma de migranya en què es produeixen crisis d'alteració visual monocular amb símptomes positius com centelleig, i/o negatius com escotoma o ceguesa associats a una cefalea migranyosa; serà recomanable l'estudi de causes d'amaurosi fugax i l'avaluació per oftalmologia per descartar amb seguretat altres causes.

maneig diagnòstic i terapèutic sovint diferent. En la taula VI es resumeixen les principals complicacions i quin maneig diagnòstic requereixen.

Taula VI. Complicacions de la migranya

Complicació	Definició	Estudis complementaris
Estat migranyós	Crisi de migranya que es perllonga >72h	Ingrés i tractament parenteral, (veure apartat tractament) RM cranial només si "signes d'alarma"



Aura persistent sense infart	Síntomes d'aura que es perllonguen més d'una setmana sense evidència d'infart en la neuroimatge	Ressonància cranial amb seqüències de difusió per diferenciar l'aura persistent de l'infart migranyós o altres complicacions
Infart migranyós	Un o més símptomes d'aura migranyosa perllongada associats a un infart isquèmic en un territori congruent i confirmat per tècniques de neuroimatge. Més freqüent en la circulació posterior. Major risc en aquells que pateixen migranya amb aura i associen altres factors de risc (tabac, anticonceptius...)	Ressonància cranial amb seqüències de difusió. Ampliar estudi etiològic d'ictus isquèmic per descartar amb seguretat altres causes d'ictus.
Crisi epilèptica desencadenada per aura migranyosa	Crisi epilèptica que succeeix durant o en l'hora posterior a un episodi de migranya amb aura	Ressonància cranial Electroencefalograma

Necessitat d'estudis complementaris i diagnòstic diferencial

En la gran majoria de casos el diagnòstic de migranya episòdica únicament requerirà una bona anamnesi i una exploració física i neurològica normals i no seran necessaris estudis complementaris. En les taules

VII i VIII es resumeixen els estudis complementaris que caldria sol·licitar en casos especials per tal de descartar amb seguretat causes secundàries i el diagnòstic diferencial amb les principals cefalees primàries.

En la taula IX es resumeixen les circumstàncies en les què estarà indicat sol·licitar un estudi de neuroimatge (preferiblement ressonància cranial) en pacients amb migranya.

Taula VII. Diagnòstic diferencial de migranya episòdica amb altres cefalees primàries*
Adaptat del Consens català sobre l'atenció del pacient amb migranya

	Migranya episòdica	Cefalea de tensió episòdica	Cefalees trigèmin autonòmiques
Intensitat	Moderada a severa	Lleu-moderada	Severa
Localització	Hemicranial o bilateral	Bilateral	Unilateral
Caràcter	Pulsativa o opressiva	Opressiva	Tenebrant, pungitiva
Acompanyants	Nàusees i/o vòmits Fonofòbia Fotofòbia	Pot existir sonofòbia i més rarament fotofòbia	Llagrimeig, rinorrea, injecció conjuntival, taponament nasal, edema palpebral, miosi, ptosi
Actitud	Millora amb el repòs Augmenta amb l'activitat	Pot millorar amb l'activitat	Inquietud psicomotriu
Durada	4-72h	Variable pot ser <4h o >de 72h	CA:15-180min HP:2-30min SUNCT:1-600seg
Patró temporal	Freqüència variable	Freqüència variable	A temporades crisis repetides i diàries
Resposta a triptans	SÍ	NO	SÍ en la CA (sobretot subcutanis)
Sexe	Femení > Masculí	Femení > Masculí	Masculí > Femení (en la CA)

* CA: cefalea en agrupaments. HP: hemicrània paroxística.

Taula VIII. Necessitat estudis complementaris i diagnòstic diferencial amb cefalees secundàries

Subtipus	Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar	Seguiment
Migranya episòdica sense aura	Si primer episodi i "signes d'alarma" Cal descartar cefalees secundàries que poden cursar amb característiques similars a la migranya: Meningitis Hemorràgia subaracnoïdal (HSA) Trombosi de si venós	En la majoria de casos no són necessaris. Només si: Si primer episodi i "signes d'alarma": -TC cranial si sospita HSA -RM cranial + angio si sospita trombosi o malformacions vasculares -Punció lumbar si febre/sospita HSA i TAC cranial normal	Migranya episòdica de baixa freqüència: Atenció primària Si alta freqüència: Neurologia
Migranya episòdica amb aura	Si aura atípica/signes d'alarma AIT Epilèpsia Patologia oftalmològica	Si aura atípica o llarga duració: -Estudi hipercoagulabilitat -Després de primer episodi d'aura o si aura atípica: RM cranial Electroencefalograma si sospita de crisi -Valoració oftalmològica i/o vascular si dèficits visuals atípics o monoculars	Si aura típica infreqüent: Atenció primària Si aura típica freqüent: Neurologia Si aura atípica: Neurologia/unitat cefalees

 Taula IX. Indicacions de neuroimatge en pacients amb migranya (*preferiblement ressonància magnètica cranial*)

<ul style="list-style-type: none"> ▪ Migranya coneguda amb canvis en les seves característiques o en el patró temporal de causa no aclarida. ▪ Migranya associada a símptomes o signes neurològics focals diferents d'una aura típica (símptomes només negatius, inici brusc, curs no progressius, símptomes motors o vertebrobasilars). ▪ Migranya amb unilateralitat estricta de la cefalea en tots els episodis. ▪ Primer episodi de migranya amb aura. ▪ Migranya que no respon al tractament correcte i habitual. ▪ Migranya amb dades atípiques. ▪ Migranya en pacients que dubten del diagnòstic amb ansietat severa o amb temor a patir una malaltia greu (en aquests casos podria ser útil un TAC cranial).

* Adaptat del Consens català sobre l'atenció del pacient amb migranya.

Tractament de la migranya episòdica

Primer de tot intentar prevenir les crisis de migranya i per això és molt important identificar i intentar corregir (si es pot) els factors precipitants

(individualment segons cada persona).

La irregularitat en l'estil de vida és el principal comú denominador de tots els desencadenants. És important pel coneixement de la migranya la realització d'un diari de la migranya.



Taula X. Principals factors desencadenants

- **Psicològics:** Estrés, període postestrés, ansietat, depressió.
- **Hormonals:** (Pre) menstruació, ovulació, anovulatoris.
- **Alimentaris:** Alcohol, xocolata, formatge, dejú, menjar ric en nitrats, glutamat monosòdic, aspartà, excés o dèficit de cafeïna.
- **Ambientals:** Estímuls visuals, olors, canvis atmosfèrics, altitud elevada.
- **Son:** excés o dèficit de son.
- **Fàrmacs:** Nitroglicerina, estrògens.
- **Altres:** trauma cranial, exercici físic, fatiga, cervicàlgia, manca d'exercici.

Tractament de la crisi de migranya

En cas d'intolerància als triptans considerar utilitzar AINES i en cas d'intolerància o ineficàcia dels AINES considerar utilitzar triptans. Els analgèsics simples per via oral mostren menor eficàcia.

Mesures generals

- Aïllament d'estímuls.
- Hidratació.
- Antiemètics si precisa.
- Sedació si precisa.

Crisis lleus / moderades

- AINES (veure taula).
- Alternatives: triptans, metamizol.

Crisis moderades / severes

- Triptans (Agonistes del receptor de la serotonina 5-HT_{1B/1D}).

Punts clau del tractament de les crisis

- Cal que el tractament es prengui precoçment.
- Cal individualitzar el tractament per cada malalt i crisi, segons el tipus de crisi, comorbiditats i preferències.
- Cal evitar la via oral si les crisis son amb vòmits.
- S'ha d'utilitzar la dosi òptima.
- Evitar l'abús de medicació (recomanable <15 dies al mes d'AINE i <10 dies al mes de triptans).

Taula XI. AINES indicats en el tractament simptomàtic de la migranya

Fàrmac	Dosi	Via administració	Nivell d'evidència/ Grau recomanació
Àcid acetilsalicílic	500-1000 mg	Oral	I / A
Naproxè sòdic	550 -1100mg	Oral	I / A
Ibuprofè	600-1200mg	Oral	I / A
Diclofenac sòdic	50-100mg	Oral	I / A
	100mg	Rectal	
	75mg	Parenteral	
Dexketoprofè	25-50mg	Oral	II / B
	50-100mg	Parenteral	

* Precaució amb AINES: si nefropatia, HTA, gastritis.

Taula XII. Triptans: Formulacions, dosis i grau de recomanació

Fàrmac	formulació	Dosi inicial	Dosi max. /d	Nivell d'evidència/ Grau recomanació
Almotriptan	Oral 12,5mg Comp	12,5mg	25mg	I / A
Eletriptan	Oral 20 i 40mg Comp	20-40mg	80mg	I / A
Frovatriptan	Oral 2,5mg Comp	2,5mg	5mg	I / A
Naratriptan	Oral 2,5mg Comp	2,5mg	5mg	I / A
Rizatriptan	Oral 10mg Comp,dis	10mg*	20mg	I / A
Sumatriptan	Oral 50mg	50-100mg	200mg	I / A
	Intranasal 10mg	10mg(nens)	20mg (nens)	
	Intranasal 20mg	20mg (adults)	40mg(adults)	
Zolmitriptan	Subcutani 6mg	6mg	12mg	I / A
	Oral 2,5mg i 5mg Comp/dis	2,5-5mg	10mg	
	Intranasal 5mg	5mg	10mg	

* Comp: Comprimits; dis: bucodispersables; dosi màx./d: dosi màxima diària.

** En pacients en tractament amb propranolol la dosi inicial ha de ser 5 mg.

Taula XIII. Indicacions potencials dels triptans

Fàrmac	Formulació	Indicació
Almotriptan	12,5mg vo comp	Migranya estàndard
		Efectes adversos amb altres triptans
Eletriptan	20-40mg vo comp	Migranya estàndard
		Crisi greu i/o de ràpida instauració
Frovatriptan	2,5mg vo comp	Crisis lleus-moderades de llarga durada
		Efectes adversos amb altres triptans
Naratriptan	2,5mg vo comp	Crisis lleus-moderats de llarga durada
		Efeces adversos altres triptans
Rizatriptan	10mg vo comp/disp	Migranya estàndard
		Crisi greu i/o de ràpida instauració
Sumatriptan	6mg sc.	Crisis intenses resistents a via oral i nasal
	20mg nasal	Crisis resistents a via oral i/o vòmits
	10mg nasal	Crisis resist. via oral i/o vòmits en adolescents
	50 i 100mg vo comp	Migranya estàndard
Zolmitriptan	2,5mg i 5 mg comp/disp	Migranya standard
	5mg nasal	Crisis resistents a la via oral i/o vòmits

* Comp: Comprimits, disp: dispersable, SC: subcutani.



Si fallen els triptans després d'utilitzar les dosis adequades màximes:

1. Verificar l'administració precoç
2. Comprovar adequació de la via d'administració (no donar v.o si vòmits)
3. Canviar de triptan
4. Associació d'AINE i triptan (la major evidència: sumatriptà+naproxè)
5. Considerar, tot i baixa freqüència, iniciar tractament preventiu.

Tractaments coadjuvants

1. Antiemètics:

- **Metoclopramida:** 20mg via oral o 10mg IM,IV. Adults i adolescents (Estudis classe I-II, grau de recomanació B)
- **Domperidona:** 10mg via oral (estudis classe III, Grau de recomanació C) en nens , pel risc de discinèsies amb la metoclopramida.

2. Ansiolítics i neurolèptics:

Puntualment l'ús d'un ansiolític com el diazepam 5-10mg o cloracepat dipotàssic 5-10mg pot ser útil en casos seleccionats amb important clínica ansiosa; però donada la seva capacitat d'induir tolerància i dependència el seu ús ha de ser molt restringit (nivell evidència IV).

L'ús de neurolèptics parenterals com la clorpromacina 12,5mg-25mg en crisi severes és efectiva (estudis classe I-II) . En l'estat migranyós és també útil l'ús de neurolèptics (nivell evidència III) o ansiolítics (IV).

Tractament endovenós i de l'estat migranyós

1. Assegurar el diagnòstic.
2. Evitar l'estimulació sensorial (habitació tranquil·la i silenciosa).
3. Reposició hidrosalina amb seroteràpia.
4. Antiemètics com la metoclopramida i.v. (10-

20mg a 40mg/24h) (estudis classe II, grau de recomanació B).

5. Sedació amb diazepam 5-10mg o neurolèptics com la clorpromacina i.v. 12,5mg-25mg (estudis classe I-II , grau de recomanació B) o la tiaprida parenterals.
6. Analgèsia amb AINE parenterals com Diclofenac 75mg im, Dexketoprofè i.v. 50mg (nivell d'evidència I-II, grau de recomanació B), Ketorolac 30-60mg (estudis classe I-II, però menys recomanable pel perfil d'efectes adversos), o acetilsalicil·lat de lisina iv (estudis class I-II, grau de recomanació B).
7. Sumatriptà 6mg subcutani (I / Grau de recomanació A).
8. Si fracassen els punts anteriors:
 - Perfusió de valproat sòdic (400-1000mg inicials i dosis addicionals de 400mg/6-8h) (III-IV/U) o corticoteràpia amb dexametasona i.v (4-10mg inicials i si cal 4-8mg/8h o metilprednisolona i.v. (60-160mg inicials) i reducció progressiva en 2-4 dies (II-III, grau de recomanació C).
 - Bloquejos anestèsics nervis occipitals (Estudis classe III-IV, grau de recomanació U).
 - Considerar ingrés hospitalari.

En el cas de crisi de migranya perllongada no debilitant refractària al tractament es pot iniciar després de considerar altres alternatives diagnòstiques el tractament amb una pauta de prednisona via oral 1mg/kg durant 5-10 dies.

Tractament preventiu

Mantenir el tractament preventiu durant 6 mesos (mínim 3 mesos).

No obstant la duració s'ha d'individualitzar per cada pacient en funció de la gravetat de la migranya i de la eficàcia i tolerabilitat al tractament pel pacient.

Taula XIV. Indicacions de tractament preventiu en la migranya

- Alta freqüència de crisis: 3 o més crisis de migranya al mes.
- Crisis molt intenses que interfereixen en la vida habitual.
- Crisis perllongades que duren dies.
- Resposta inadequada al tractament simptomàtic:
 - o Falta d'eficàcia.
 - o Efectes adversos o contraindicacions.
- Risc d'abús d'analgèsics: Consum freqüent de tractament agut.
- Aures perllongades o atípiques (amb símptomes de tronc o hemiparèsia).
- Crisis epilèptiques.

Taula XV. Fàrmacs amb evidència a la prevenció de la migranya episòdica freqüent

Fàrmac	Nivell evidència/ Grau Recomanació	Dosis (mg) Mínima eficaç	Dosi (mg) Recomanada	Dosi (mg) Màxima
Betablocadors				
Propranolol	I / A	40/24h (r) 20/12h	80/24h (r) 40/12h	240/24h (r) 120/12h
Nadolol	II / B	40/24h	40-80/24h	80/12h
Metoprolol	I / A	25/12h	25-50/12h 100/24h (r)	100/12h 200/24h (r)
Atenolol	II / B	50/24h	100/24h	200/24h
Antagonistes del calci				
Flunaricina	I / A	2,5/24h	5/24h	10/24h
Antidepressius				
Amitriptilina	I / A	10/24h	25/24h	75/24h
Venlafaxina	II / B	37,5/24h	50/24h	75/24h
Neuromoduladors				
Topiramata	I / A	25/12h	50/12h	100/12h
Valproat	I / A	300/24h (r)	600/24h(r)	1800/24 (r)
Zonisamida***	II-III / C	50/24h	100/24h	200/24h
IECA / ARA II				
Lisinopril	II / B	5mg/24h	10mg/24h	20mg/24h
Candesartan	II / B	8mg/24h	16mg/24h	32mg/24h
AINE i triptans				
Naproxè *	II / B	250/12h	500/12h	500/8h
Frovatriptan*	II / B	2,5/24h	2,5/24h	2,5/12h

* La profilaxi amb naproxè i frovatriptan es refereix a períodes curts mensuals durant dies.

** Escalada de dosi lenta per evitar aparició d'un rash cutani potencialment greu.

*** En pacients que no tolerin el topiramata.

(r): formes d'alliberament retardat.



La lamotrigina pot resultar útil pel tractament preventiu de les aures complexes o perllongades en alguns pacients (IV-U) però no ha demostrat la seva eficàcia pel tractament de la cefalea migranyosa (resultats negatius en un assaig clínic i positius en algunes series prospectives no controlades).

Els bloquejos anestèsics cranials, fonamentalment dels nervis occipitals poden ser considerats en el maneig de pacients refractaris (resultats positius en series prospectives però contradictoris en assajos clínics, veure capítol de tècniques especials).

Taula XVI. Fàrmacs preventius i indicacions segons tipus de migranya

Fàrmac	Indicacions	Efectes secundaris freqüents	Efectes secundaris rars
Propranolol	Migranya sense aura.	Fatiga.	Depressió.
Nadolol	Migranya i HTA.	Hipotensió ortostàtica.	Bradicàrdia.
Metoprolol	Migranya i tremolor.	Impotència.	Insuficiència cardíaca.
Atenolol	Embaràs (metoprolol i propranolol)*	Insomni/malsons. Fredor distal	Broncoconstricció
Flunaricina	Migranya sense i amb aura. En nens /adolescents o adults primis i sense tendència a la depressió. Contraindicació a beta-blocadors i/o topiramat	Depressió. Somnolència. Sobrepès.	Parkinsonisme. Galactorrea.
Amitriptilina	Migranya i cefalea tipus tensió. Migranya i depressió. Migranya i insomni.	Somnolència. Estrenyiment. Sobrepès. Sequedat pell/mucoses. Palpitacions.	Símtomes cognitives. Retenció urinària. Glaucoma.
Topiramat Zonisamida	Migranya sense i amb aura. Migranya i epilèpsia. Migranya i sobrepès.	Parestèsies distals, símtomes cognitives. Trastorns intestinals. Pèrdua de pes.	Glaucoma. Miopía aguda. Litiasi renal. Depressió.
Valproat	Migranya amb i sense aura, si fracàs o contraindicació de la resta d'alternatives. Evitar en dones en edat fèrtil com a primera opció.	Nàusees/vòmits. Somnolència. Sobrepès. Tremolor. Alopècia. Teratogenicitat.	Hepatotoxicitat. Quists ovàrics. trombocitopènia.
Lamotrigina	Aures freqüents i intenses		Rash cutani potencialment greu.
Naproxè	Pauta curta menstrual.	Úlcus. Sagnat digestiu.	Nefropatia. HTA.
Frovatriptan	Pauta curta menstrual.	Atordiment. Disconfort toràcic.	



Toxina botulínica tipus A	Migranya episòdica d'alta freqüència sense tolerància o adequada a fàrmacs preventius orals. Migranya crònica.	Ptosi. Cervicàlgia.	Diplòpia. Disfàgia.
Bloquejos anestèsics cranials	Pacients refractaris	Dolor. Síncope.	Al·lèrgia.

Adaptat de la Guia oficial de pràctica clínica en cefaleas de la Sociedad Española de Neurología, 2015

Taula XVII. Punts clau tractament preventiu de la migranya

- Objectiu principal: reduir freqüència de crisis a la meitat.
- Altres objectius: reduir intensitat i duració de les crisis i millorar la resposta al tractament simptomàtic.
- És recomanable l'augment progressiu de la dosi fins arribar a la recomanada.
- La duració mínima del tractament preventiu ha de ser 3 mesos ja que l'efecte pot demorar-se fins 4-6 setmanes.
- Es recomana també la retirada progressiva.
- Es recomana intentar la retirada de la profilaxi després de 9-12 mesos.

Associacions de fàrmacs preventius

No hi han assaigs clínics reglats-controlats.

Hi ha certa evidència de la utilitat de determinades combinacions:

- Beta-blocador + amitriptilina (20-50mg).
- Beta-blocador (propranolol/nadolol) + topiramat/valproat.

4.

Migranya crònica

Introducció i concepte de migranya crònica

A la Classificació Internacional de cefalees de 2004 la migranya crònica era considerada una complicació de la migranya. Al 2006 es van publicar uns criteris diagnòstics addicionals per l'annex de la Classificació, i des de la versió beta de la tercera edició de la Classificació Internacional de cefalees del 2013 s'accepta la migranya crònica com una entitat diferenciada de la migranya episòdica,

entenen-se com l'evolució i no una complicació.

Els pacients amb migranya crònica pateixen cefalea que apareix durant 15 dies o més al mes, durant més de tres mesos, i almenys durant 8 dies al mes, presenta característiques de cefalea migranyosa amb o sense aura (veure criteris diagnòstics de la taula I); es contempla però, que entremig d'aquests dies d'exacerbació del dolor puguin patir cefalea de característiques tensionals. Als pacients que a més a més presenten criteris de cefalea per abús de medicació simptomàtica se'ls ha d'assignar ambdós diagnòstics.

La taxa anual de transformació de migranya episòdica a crònica és al voltant de 2'5% i esdevindrà una tasca essencial el treballar conjuntament amb altres especialistes (sobretot atenció primària) per evitar aquest procés de cronificació.

Taula I. Criteris diagnòstics de migranya crònica (ICHD-3)

- A. Cefalea (tipus tensió o migranyós) durant un període de 15 o més dies al mes durant més de 3 mesos que compleix els criteris B i C.
- B. Apareix en un pacient que ha patit almenys cinc crisi que compleixin els criteris B i D per la migranya sense aura i/o els criteris B i C de la migranya amb aura.
- C. Durant un període de 8 o més dies al mes durant més de 3 mesos sempre que compleixi qualsevol dels següents:
 1. Criteris C i D per la migranya sense aura.
 2. Criteris B i C per la migranya amb aura.
 3. En el moment de l'aparició el pacient creu que és migranya i s'alleuja amb un triptà o derivats d'ergòtics.
- D. Sense millor explicació per altres diagnòstics de la de la ICHD-3.

Diagnòstic diferencial

Caldrà diferenciar la migranya crònica d'altres

cefalees primàries cròniques i també de cefalees secundàries que poden presentar un curs crònic. (Veure taula II).

Taula II. Diagnòstic diferencial de la migranya crònica

Tipus de cefalea	Síntomes que la diferencien de la migranya crònica	Estudis a sol·licitar
Primàries		



Cefalea tensional crònica	Absència d'exacerbacions de característiques migranyoses. Falta eficàcia dels triptans	Diari de cefalees i anamnesi
Cefalea diària persistent de novo	Es presenta de forma continua i diària des del primer dia d'aparició. No hi sol haver història personal de cefalea.	Diari de cefalees i anamnesi. Descartar causes secundàries per neuroimatge.
Cefalees trigèmin-autonòmiques	La cefalea en agrupaments pot respondre a l'oxigen. La hemicrània pot respondre a indometacina.	Diari de cefalees
Secundàries		
Hipertensió intracranial idiopàtica	Presència de papil·ledema i símptomes associats. Més freqüent si sobrepès/obesitat.	Fons d'ull. Neuroimatge (preferiblement ressonància magnètica cranial i angio venosa). Punció lumbar amb mesura de pressió de sortida de LCR si neuroimatge normal
Síndrome d'hipotensió espontània de LCR	Cefalea amb component postural (empitjora amb la sedestació/ bipedestació). Acúfens/diplòpia.	Ressonància magnètica cranial amb contrast (si es confirma; ampliar l'estudi amb ressonància de columna amb contrast per descartar amb seguretat fugues de LCR).
Trastorns metabòlics	Símptomes associats a trastorns tiroïdals o patologia sistèmica.	Analítica amb funció tiroidea, VSG, PCR.
Síndrome d'apnea del son	Somnolència diürina, trastorns cognitius, sobrepès.	Polisomnograma.
Cefalea per hipertensió arterial	Símptomes suggestius de crisi hipertensives.	Control pressió arterial. Holter de pressió arterial.
Cefalea cervicogènica	Dolor més localitzat a regió occipito-cervical. Sospitar-ho en pacients amb patologia de columna cervical	Morfometria per RM de la musculatura cervical extensora.
Cefalea per lesió ocupant d'espai	Cefalea progressiva i d'intensitat creixent. Pot anar associada a signes d'hipertensió intracranial i/o focalitat neurològica.	Neuroimatge amb contrast.

Tractament de la migranya crònica

Cal informar adequadament el pacient, explicar les possibilitats terapèutiques amb els seus possibles efectes secundaris i evitar falses expectatives de solució.

El tractament de la migranya crònica engloba tres vessants que s'han de seguir d'una manera combinada:

1. Maneig dels factors cronificadors (veure Taula III).
2. Tractament simptomàtic.
3. Tractament preventiu.



Taula III. Factors associats a la transformació de migranya episòdica en crònica

No modificables	Modificables
Predisposició genètica	Elevada freqüència de crisis
Intensitat severa	Ús excessiu de medicació
Sexe femení	Obesitat
Raça blanca	Aconteixements vitals estressants
Divorci	Depressió
Estatus educacional o econòmic-social baix	Ansietat
Traumatisme cranial	Abús de cafeïna
	Trastorns de la son, síndrome apnea obstructiva de la son.
	Contractures cervicals/disfunció ATM
	Hipertensió intracranial idiopàtica sense papil·ledema

Tractament dels factors cronificadors

Taula IV. Tractament dels factors associats a la transformació de migranya episòdica en crònica

Especialista	Maneig
Metge d'atenció primària/endocrinologia	Control del síndrome metabòlic.
Psiquiatria/psicologia	Abordatge de l'ansietat i depressió. Teràpies cognitiu-conductuals i bioretroalimentació.
Fisioteràpia/rehabilitació	Tractament de contractures de musculatura cervical i masseters.
Maxil·lofacial/rehabilitació	Maneig de la disfunció de l'articulació temporo-mandibular.
Metge d'atenció primària/neurologia	Maneig de l'ús excessiu de medicació simptomàtica. El més acceptat és la retirada gradual de barbitúrics, opioides i combinacions amb cafeïna, així com la retirada abrupta en la resta de medicacions simptomàtiques (AINEs, triptans). Caldrà afegir l'ús d'un tractament preventiu.

Tractament simptomàtic

AINEs (màxim 15 al mes) + triptans (màxim 10 al mes) (veure capítol anterior).

Tractament preventiu

Els únics tractaments amb grau d'evidència I i grau de recomanació A pel tractament de la migranya crònica són el topiramà i la onabotulinumtoxinA. En la taula IV es troben resumits altres preventius que es poden utilitzar.

Taula V. Fàrmacs utilitzats en el tractament preventiu de la migranya crònica

Fàrmac	Nivell d'evidència
OnabotulinumtoxinA 155UI-195UI protocol PREEMPT	I, grau de recomanació A.
Topiramata 50- 200 mg/24 hores.	I, grau de recomanació A. Els assaigs clínics realitzats han demostrat que la dosi més eficaç és la de 100mg.
Propranolol 160 mg/24 hores.	II, grau de recomanació B.
Àcid Valproic 500 mg/12 hores.	III, grau de recomanació C. Estaria contraindicat en pacients joves en edat fèrtil pel seus potencials efectes teratogènics.
Zonisamida 100-200 mg/24 hores.	IV, grau de recomanació C, encara que estudis objectiven bons resultats en pràctica clínica.
Flunarizina 5 mg/24 hores.	IV, grau de recomanació C.

- OnabotulinumtoxinA va ser aprovada, l'any 2012 i gràcies a l'estudi PREEMPT, com a tractament preventiu de la migranya crònica. El grup d'estudi de cefalees de la Societat Espanyola de Neurologia (GECSN), proposa iniciar aquest tractament en pacients amb intolerància, contraindicació o falta de resposta a almenys 2 fàrmacs preventius que s'han d'utilitzar a les dosis mínimes recomanades i durant 3 mesos. (nivell d'evidència IV, grau de recomanació GECSN). (veure algoritme de tractament de la migranya crònica amb onabotulinumtoxinA en el capítol 11 de tècniques especials).
- Tots aquests tractaments preventius s'hauran utilitzat a les dosis mínimes eficaces recollides en aquesta Guia i durant almenys 3 mesos per poder parlar de falta d'eficàcia.

Disposem a més de les següents opcions si hi ha refractarietat al previ:

- Bloqueig anestèsic del nervi occipital. En un assaig es va demostrar que el bloqueig amb bupivacaïna del nervi occipital en 4 setmanes consecutives disminueix significativament el nombre de dies de cefalea (nivell d'evidència II, grau de recomanació B). Veure a capítol 11 de Tècniques especials.

Existeixen tècniques de tractament neuromodulador no farmacològic que necessiten més estudis com la estimulació magnètica transcranial i la estimulació del nervi vague i que de moment, no s'utilitzen en la pràctica clínica habitual al nostre medi.

5.

Cefalea tipus tensió

Introducció

La cefalea tipus tensió episòdica és la cefalea primària més freqüent. La cefalea tipus tensió té una prevalença al llarg de la vida en la població general entre el 30% i el 78% segons els estudis i amb un important impacte socioeconòmic. És més freqüent en les dones i la incidència disminueix amb l'edat.

La divisió en les seves dues formes episòdiques i la forma crònica és molt útil a la pràctica clínica separant aquells que no requereixen atenció mèdica

i sense impacte a l'individu.

Es desconeix la fisiopatologia, però es considera multifactorial (factors genètics, ambientals, mecanismes perifèrics i centrals). Sembla que els mecanismes perifèrics del dolor estarien implicats en la cefalea tipus tensió episòdica i els mecanismes centrals en la cefalea tipus tensió crònica. La sensibilitat de la musculatura pericranial a la palpació manual (punts "trigger" i punts "tender") és la troballa anormal més significativa que es troba als malalts amb cefalea tipus tensió.

Cefalea tipus tensió episòdica

Criteris diagnòstics

Taula I. Criteris diagnòstics de cefalea tipus tensió episòdica infreqüent (ICHD-3)

- A. Al menys 10 episodis de cefalea que apareixen de mitjana menys d'un dia al mes (menys de 12 dies a l'any) i que compleixen els criteris B-D.
- B. Cefalea amb duració de 30 minuts a 7 dies.
- C. Al menys dos de les següents quatre característiques:
 - 1. Localització bilateral.
 - 2. Qualitat opressiva o tensiva (no pulsatiu).
 - 3. Intensitat lleu o moderada.
 - 4. No s'agreuja amb l'activitat física habitual com caminar o pujar escales.
- D. Ambdues característiques següents:
 - 1. Absència de nàusees i vòmits.
 - 2. Pot associar fotofòbia o fonofòbia (però no les dues).
- E. Sense millor explicació per altre diagnòstic de la ICHD-3.

Cefalea tipus tensió episòdica infreqüent amb hipersensibilitat pericranial:

- A. Els episodis compleixen els criteris diagnòstics de cefalea tipus tensió episòdica infreqüent.
- B. Hipersensibilitat pericranial a la palpació manual.

Cefalea tipus tensió episòdica infreqüent sense hipersensibilitat pericranial:

- A. Els episodis compleixen els criteris diagnòstics de cefalea tipus tensió episòdica infreqüent.
- B. No s'aprecia augment de la sensibilitat pericranial.



Taula II. Criteris diagnòstics de cefalea tipus tensió episòdica freqüent (ICHD-3)

- A. Al menys 10 episodis de cefalea que apareixen de mitjana d'1-14 dies al mes durant més de 3 mesos (≥ 12 y < 180 dies a l'any) i que compleixen els criteris B-D.
- B. Cefalea amb duració de 30 minuts a 7 dies.
- C. Al menys dos de les següents quatre característiques:
 - 1. Localització bilateral.
 - 2. Qualitat opressiva o tensiva (no pulsatiu).
 - 3. Intensitat lleu o moderada.
 - 4. No s'agreuja amb l'activitat física habitual com caminar o pujar escales.
- D. Ambdues característiques següents:
 - 1. Absència de nàusees i vòmits.
 - 2. Pot associar fotofòbia o fonofòbia (però no les dues).
- E. Sense millor explicació per altre diagnòstic de la ICHD-III.

Cefalea tipus tensió episòdica freqüent amb hipersensibilitat pericranial:

- A. Els episodis compleixen els criteris diagnòstics de cefalea tipus tensió episòdica freqüent.
- B. Hipersensibilitat pericranial a la palpació manual.

Cefalea tipus tensió episòdica freqüent sense hipersensibilitat pericranial:

- A. Els episodis compleixen els criteris diagnòstics de cefalea tipus tensió episòdica freqüent.
- B. No s'aprecia augment de la sensibilitat pericranial.

Cefalea tipus tensió crònica

Taula III. Criteris diagnòstics de cefalea tipus tensió crònica (ICHD-3)

- A. Cefalea que es presenta de mitjana 15 dies al mes durant més de tres mesos (180 dies a l'any) i compleix els criteris B-D.
- B. Cefalea amb duració de minuts a dies, o sense remissió.
- C. Al menys dos de les següents quatre característiques:
 - 1. Localització bilateral.
 - 2. Qualitat opressiva o tensiva (no pulsatiu).
 - 3. Intensitat lleu o moderada.
 - 4. No s'agreuja amb l'activitat física habitual com caminar o pujar escales.
- D. Ambdues característiques següents:
 - 1. Absència de nàusees i vòmits.
 - 2. Pot associar fotofòbia o fonofòbia (però no les dues).
- E. Sense millor explicació per altre diagnòstic de la ICHD-III.

Cefalea tipus tensió crònica amb hipersensibilitat pericranial:

- A. Els episodis compleixen els criteris diagnòstics de cefalea tipus tensió crònica.
- B. Hipersensibilitat pericranial a la palpació manual.



Cefalea tipus tensió episòdica freqüent sense hipersensibilitat pericranial:

- A. Els episodis compleixen els criteris diagnòstics de cefalea tipus tensió crònica.
- B. No s'aprecia augment de la sensibilitat pericranial.

Taula IV. Diagnòstic diferencial de la cefalea tipus tensió i necessitat d'estudis complementaris

Subtipus	Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar (en casos concrets*)	Seguiment
Cefalea tipus tensió episòdica freqüent	Cefalea primària: Migranya sense aura.	Anamnesi i diari de cefalees.	Metge d'atenció primària
Cefalea tipus tensional crònica	Cefalees primàries: - Migranya crònica.	- Anamnesi i diari de cefalees. Dades que van a favor de cefalea tipus tensió crònica: Sense exacerbacions de característiques migranyoses. No resposta a triptans. Història personal de cefalea.	Neurologia: educació del pacient i control terapèutic.
	- Cefalea diària persistent d'inici recent.	- Sempre prova d'imatge per descartar etiologia secundària. No història personal de cefalea.	Neurologia: estudi i control terapèutic.
	Cefalees secundàries: detectar si signes d'alarma. - Cefalea per abús de medicació.	Comorbiditats psiquiàtriques.	Psicologia/Psiquiatria: tractament comorbiditats psiquiàtriques.
	- Cefalea per alteració metabòlica.	- Analítica (VSG, PCR, hormones tiroides).	Endocrinologia : si es confirmen trastorns hormonals.
	- Cefalea per hipertensió arterial.	- Control de tensió arterial.	Metge d'atenció primària.
	- Cefalea per LOE.	- Neuroimatge (TC, RM).	Neurocirurgia.
	- Cefalea cervicogènica.	- Morfometria per RM de la musculatura cervical extensora.	Fisioteràpia.
	- Cefalea per SAHS.	- Polisomnograma (si sospita de SAHS).	Unitat de son/ Pneumologia
	- Cefalea per hipertensió intracranial benigna o hipertensió intracranial.	- RM cranial amb contrast / PL.	Neurologia/Neurocirurgia.

* Debut en persona d'edat avançada, dades clíniques atípiques, anomalies en d'altres proves complementàries.



Cronificació de la cefalea tipus tensió

de cefalea de tensió episòdica en crònica que es resumeixen en la taula V.

La taxa de transformació anual de cefalea tipus tensió episòdica a crònica es d'un 25%. Existeixen una sèrie de factors associats a la transformació

Taula V. Factors de transformació de la cefalea tipus tensió episòdica en crònica

No modificables	Modificables
Coexistència de diferents tipus de cefalea.	Ús excessiu de medicació.
Predisposició genètica.	Obesitat, adiponectina elevada.
Baix llindar del dolor.	Aconteixements vitals estressants.
Sexe femení.	Depressió.
Raça blanca.	Ansietat.
Estatus educacional o econòmic-social baix.	Fibromiàlgia.
	Trastorns respiratoris de la son.
	Disregulació de la son.

Tractament farmacològic i no farmacològic de la cefalea tipus tensió

tipus tensió episòdica són lleus o moderades i els pacients ho manegen sovint amb analgèsics simples. L'eficàcia dels analgèsics simples disminueix amb l'augment de la freqüència de la cefalea.

Tractament farmacològic dels episodis de cefalea tipus tensió

La majoria de les cefalees en malalts amb cefalea

Els antiinflamatoris no esteroïdals (AINEs) es consideren de primera elecció.

Taula VI. Tractament simptomàtic de la cefalea tipus tensió

Fàrmac	Dosi	Nivell evidència/grau recomanació	Perfil de pacient	Precaució
Ibuprofè	600-1200 mg.	I/ grau recomanació A.	Fàrmac d'elecció.	Digestius. HTA. Retenció hídrica. Nefropatia.
Naproxè	550-1100 mg.	I/ grau recomanació A.	Fàrmac d'elecció.	Igual que ibuprofè



Ketoprofè	75 mg.	I/ grau recomanació A.	Fàrmac d'elecció.	Igual que ibuprofè.
Aspirina	500-1000 mg.	I/ grau recomanació A.	Fàrmac d'elecció.	Igual que ibuprofè.
Paracetamol	1000 mg.	I/grau recomanació A.	Intolerància a AINEs.	Risc d'abús analgèsics.
Combinats analgèsic+cafeïna+ relaxants musculars/ ansiolítics		IV/grau recomanació C.	Eficaç en casos seleccionats.	Risc d'abús analgèsics, habituació i fenomen rebot.
Inhibidors de la COX-2		No recomanats		

Tractament farmacològic preventiu de la cefalea tipus tensió

La toxina botulínica no està indicada en cefalea tipus

tensió crònica. Els resultats doble cec controlats amb placebo són contradictoris i no concloents. La variabilitat dels llocs d'injecció, de les dosi, i del tipus de toxina emprats fan difícil la interpretació dels resultats.

Taula VII. Tractament preventiu de la cefalea tipus tensió

Fàrmac	Dosi	Nivell evidència/grau recomanació	Perfil de pacient	Precaució
Amitriptilina	10-75 mg/dia.	I/ grau recomanació A.	Fàrmac d'elecció.	Glaucoma. HBP. Bloqueig AV.
Nortriptilina	25-75 mg/dia.	I/ grau recomanació A.	No tolerància d'amitriptilina.	Glaucoma. Arítmies. Asma.
Clomipramina	25-75 mg/dia.	I/ grau recomanació A.	No tolerància d'amitriptilina.	Glaucoma. Arítmies.
Mirtazapina	15-30 mg/dia.	I/ grau recomanació A.	Si insomni associat.	Glaucoma. Augment de pes. Epilèpsia.
Mianserina	30-90 mg/dia.	I/ grau recomanació A.	Si es precis menys activitat colinèrgica.	Leucopenia. Epilèpsia.
ISRS		No recomanats.		

Tractament no farmacològic de la cefalea tipus tensió

El tractament de la cefalea tipus tensió crònica, amb dolor diari i una qualitat de vida dolenta, requereix mesures més completes que l'ús de fàrmacs analgèsics, i cal intentar modificar tots

aquells estils de vida que serveixen de factors, no només desencadenants, sinó també perpetuadors. La farmacopea occidental és un complement, però el pacient és el màxim responsable del canvi d'estil de vida, que ha de ser el pilar més important del tractament.



La bioalimentació (nivell de evidència I, grau de recomanació A) i la teràpia cognitiu-conductual (nivell de evidència IV, grau de recomanació C) són teràpies complementàries que poden ajudar al pacient a conèixer millor com reacciona el seu organisme davant situacions d'estrès. L'acupuntura (nivell d'evidència IV, grau de recomanació C) només ha demostrat ser superior al placebo si es realitza contínuament.

El tractament dels punts gatell miofascials amb fisioteràpia (nivell d'evidència I, grau de recomanació A) o bé la seva inactivació mitjançant punció seca,

anestèsics locals o injecció local de toxina botulínica (nivell d'evidència IV, grau de recomanació C) també podria ajudar al maneig d'aquests pacients.

Evidentment, com a qualsevol tipus de cefalea, la pràctica d'exercici físic suau, els horaris regulars i la higiene del son poden ajudar a millorar l'estat del pacient.

6.

Cefalees trigèmino-autonòmiques

Introducció

Les CTA son un grup de cefalees primàries descrites a l'apartat 3 de l'actual classificació internacional de les cefalees 3^o Edició (ICHD-3) de la International Headache Society (IHS) i inclouen (taula I).

Taula I. Cefalees trigèmino-autonòmiques

1. Cefalea en agrupaments (CA)
1.1. CA episòdica
1.2. CA crònica
2. Hemicrània paroxística (HP)
2.1. HP episòdica
2.2. HP crònica
3. Cefalea neuralgiforme unilateral de curta duració
3.1. Cefalea neuralgiforme unilateral de curta duració amb injecció conjuntival i llagimeig (SUNCT)
3.1.1. SUNCT episòdic
3.1.2. SUNCT crònic
3.2. Cefalea neuralgiforme unilateral de curta duració amb símptomes autonòmics cranials (SUNA)
3.2.1. SUNA episòdic
3.2.2. SUNA crònic
4. Hemicrània contínua (HC)
2.1. HC remitent
2.2. HC no remitent

Les CTA comparteixen les següents característiques: **DOLOR UNILATERAL GREU** localitzat al territori de la primera branca del nervi trigemin i que s'acompanya de **SIGNES AUTONÒMICS** ipsilaterals a la cefalea (taula II).

Taula II. Diagnòstic diferencial de les cefalees trigèmino- autonòmiques

	CA	HP	SUNCT/SUNA	HC
Edat inici (anys)	+/-30	+/-30	+/-50	+/-30
Prevalença	1/1000	0,5/1000	0,5/1000	Desconegut
Sexe H/D	3/1	1/2	1,5/1	1/2
Durada de la crisi (minuts)	15-180	2-30	<1-10	Exacerbacions de 20 min-diversos dies

Freqüència típica	1-8 per dia	>5 per dia	3-200 per dia	Constant
Patró temporal	Agrupaments setmanes-mesos 10-15% crònic	Majoria crònic (80%)	Crònic, poden haver remissions	Crònic
Signe de Horner	Freqüent	Poc freqüent	Poc freqüent	Poc freqüent
Crisis nocturnes	Freqüent	+/-30%	No	No
Maniobres desencadenants	Rares	10% (moviment cervical)	Freqüents (zones gatell i moviment cervical)	Rares
Resposta a indometacina	No	Si	No	Si

CA: Cefalea en agrupaments, HP: Hemicrània paroxística HC: Hemicrània crònica

Diagnòstic diferencial de les CTA amb altres entitats

S'ha descrit casos de cefalees tipus CA secundàries

a lesions intracranials i/o vasculars. Per tant, davant d'una cefalea de recent aparició amb característiques de CA, es obligat realitzar exploracions de neuroimatge per descartar formes simptomàtiques (taula III).

Taula III. Lesions estructurals que poden desencadenar una cefalea trigemin-autonòmica

PATOLOGIA	CARACTERÍSTIQUES / EXPLORACIONS COMPLEMENTARIES	SEGUIMENT
Lesió ocupant d'espai (hipofisiari, si cavernós, frontal, fossa posterior, angle ponto-cerebel·lós)	RM Cerebral	Neurocirurgia +/- Neurologia
Lesió vascular (dissecció artèria caròtida/vertebral, malformacions arteriovenoses, aneurismes)	RM Cerebral + AngioRM urgent +/- Arteriografia	Neurocirurgia +/- Neurologia +/- Radiologia intervencionista
Lesions cervicals (meningioma, mielitis, infart)	RM Cervical	Neurologia +/- Neurocirurgia
Patologia d'ATM	No resposta a tractament d'elecció, explorar ATM +/- RM d'ATM	Cirurgia Maxil·lofacial
Sinusopatia o patologia orbitària/glaucoma	Característiques/antecedents glaucoma o sinusitis	Oftalmologia o Otorrinolaringologia
Arteritis artèria temporal	Clínica sistèmica / anèmia / edat + VSG i PCR + TC/RM Cerebral +/- Doppler artèria temporal +/- Biòpsia temporal	Medicina interna +/- Reumatologia +/- Neurologia
Tumor de Pancoast	Radiografia de Tòrax	Pneumologia +/- Neurologia
Hipertensió intracranial (si es fa bilateral)	RM Cerebral +/- AngioRM venosa + punció lumbar	Neurologia



Cefalea hípnica	Diferenciar per criteris diagnòstics +RM/AngioRM Cerebral	Neurologia +/- Unitat de Cefalees
Neuràlgia del trigemin	Característiques clíniques, punts gatell, territori, durada + RM Cerebral +/- AngioRM	Neurologia +/- Unitat de Cefalees
Migranya unilateral amb signes autonòmics	Signes autonòmics més lleus, criteris diagnòstics + RM Cerebral +/- AngioRM	Neurologia +/- Unitat de Cefalees
Migranya crònica	Diferenciar per criteris diagnòstics (sobretot amb la Hemicrània continua) + RM Cerebral	Neurologia +/- Unitat de Cefalees
Cefalea crònica diària des de l'inici	Diferenciar per criteris diagnòstics, resposta a tractament + RM Cerebral +/- punció lumbar	Neurologia +/- Unitat de Cefalees
Cefalea per abús d'analgèsia	Diferenciar per criteris diagnòstics, resposta a tractament + RM Cerebral	Neurologia +/- Unitat de Cefalees

Cefalea en agrupaments (CA)

La CA es caracteritza per episodis (o crisis) de dolor **ESTRICTAMENT UNILATERAL** de localització fronto-orbitària +/- temporal, d'intensitat greu o molt greu, ràpida instauració, que dura entre 15 i 180 minuts sense tractament (taula IV).

Es obligat, per fer el diagnòstic de certesa: la presència de ≥ 1 signes trigemin- autonòmics (TA) ipsilaterals al dolor (hiperèmia conjuntival, llagrimaig, congestió nasal, rinorrea, edema palpebral, sudoració frontal o facial, ptosis palpebral o miosi) i/o inquietud i agitació associada (impossibilitat de mantenir-se en decúbit i necessitat de deambular durant les crisis). En general, els símptomes es repeteixen

sempre en el mateix costat però de vegades poden canviar de costat (15% dels casos), inclús dins d'una mateixa crisi. Tanmateix, tot i que en general el dolor es localitza a nivell periocular (primera branca del trigemin) de vegades pot afectar a nivell maxil·lar. La freqüència de crisis: des d'una crisi cada dos dies fins a vuit crisis al dia, i es característic es desencadenin amb el consum d'alcohol i aliments que continguin histamina. Característicament, les crisis solen aparèixer sempre al mateix moment del dia (sent més freqüents cap al migdia –tarda i a les poques hores d'adormir-se) així com, la existència d'un predomini a la primavera i a la tardor (ritme circadiari i circ anual). Les crisis es presenten en forma d'agrupaments que es perllonguen de setmanes a mesos en general, que poden durar entre 2 setmanes i 3 mesos, separades de períodes asimptomàtics de mesos o anys.

Taula IV. Criteris diagnòstics de cefalea en agrupaments (ICHD-3)

<p>A. ≥ 5 crisis que compleixen els criteris B-D</p> <p>B. Dolor unilateral d'intensitat greu o molt greu a la regió orbitària, supraorbitària i/o temporal, amb una duració de 15 a 180 minuts (sense tractament)</p> <p>C. Almenys un dels següents:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. ≥ 1 dels següents símptomes o signes ipsilaterals a la cefalea: <ol style="list-style-type: none"> a) Injecció conjuntival i/o llagrimaig

- b) Congestió nasal i/o rinorrea
- c) Edema palpebral
- d) Sudoració frontal i facial
- e) Miosi i/o ptosi

2. Inquietud o agitació

- D. La freqüència de les crisis varia entre una vegada cada dos dies fins a vuit al dia durant més de la meitat del temps que el trastorn està actiu
- E. Sense millor explicació per cap altre diagnòstic de la ICHD-3

Donada la gravetat i freqüència de les crisis, la malaltia té un gran impacte sobre la qualitat de vida del pacient. La depressió, ansietat, comportament agressiu, tendències auto-lesives i suïcides són les comorbiditats psiquiàtriques més freqüents així com el consum de tabac (85% dels pacients són

fumadors).

Classificació

Segons la durada dels agrupaments es classifica en (taula V).

Taula V. Classificació de la cefalea en agrupaments

SUBTIPUS CA	DESCRIPCIÓ
CA EPISÒDICA (85- 90%)	<ul style="list-style-type: none">▪ Cefalea que compleix els criteris diagnòstics per a CA (taula III).▪ ≥ 2 agrupaments que duren entre 7 dies i un any (si no es tracta) i separades per períodes sense dolor ≥ 3 mesos.
CA CRÒNICA (10-15%)	<ul style="list-style-type: none">▪ Cefalea que compleix els criteris diagnòstics per a CA (taula III).▪ Es perllonga durant ≥ 1 any sense períodes de remissió o períodes de remissió ≤ 3 mesos.▪ Forma de debut o evolució de una CA episòdica (10% dels casos).

Aproximadament un 10-20% de les CA cròniques, evolucionen a una forma crònica refractària. Estructura d'una condició infreqüent però molt discapacitant i de difícil maneig que necessita, en molts casos, de tractaments semi-invasius i quirúrgics. Segons la European Headache Federation es defineix la CA crònica refractària com a CA crònica que presenta ≥ 3 crisis greus i discapacitants per setmana

tot i haver provat successivament ≥ 3 fàrmacs preventius adequats durant un períodes suficient de temps.

Tractament

El tractament de la CA es realitza durant la fase activa del procés. No existeix, avui dia, cap tractament per a prevenir les fases simptomàtiques (taula VI).

Taula VI. Tipus de tractament

TIPUS DE TRACTAMENT	OBJECTIU
PRINCIPIIS GENERALS	<ul style="list-style-type: none">▪ Canvis d'estil de vida (consum OH, tabac, horaris de son regular, etc.,)



AGUT/ SIMPTOMÀTIC	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Medicaments d'inici d'acció ràpida, < 15 min (d'elecció s.c./i.m > oral). ▪ Limitar el número de efectes adversos.
TRANSICIÓ CURTA- DURADA	<ul style="list-style-type: none"> ▪ S'inicia al principi del agrupament. ▪ Millorar a curt termini el número de crisis inclús pot induir una remissió temporal fins aconseguir nivells terapèutics del tractament preventiu de llarga durada (1-2 setm).
PREVENTIU LLARGA- DURADA	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Iniciar el més precoç possible i mantenir almenys durant 2 setmanes després de la desaparició de les crisis (suspensió progressiva) i reiniciar si apareixen de nou. ▪ Disminuir la intensitat, duració i freqüència de les crisis així com la duració de l'agrupament. ▪ Disminuir el consum de medicació simptomàtica ▪ Si CA crònica, mantenir tractament de forma ininterrompuda. ▪ Politeràpia indicada en pacients refractaris a monoteràpia i/o que no tolerin dosis òptimes per al fàrmac d'elecció

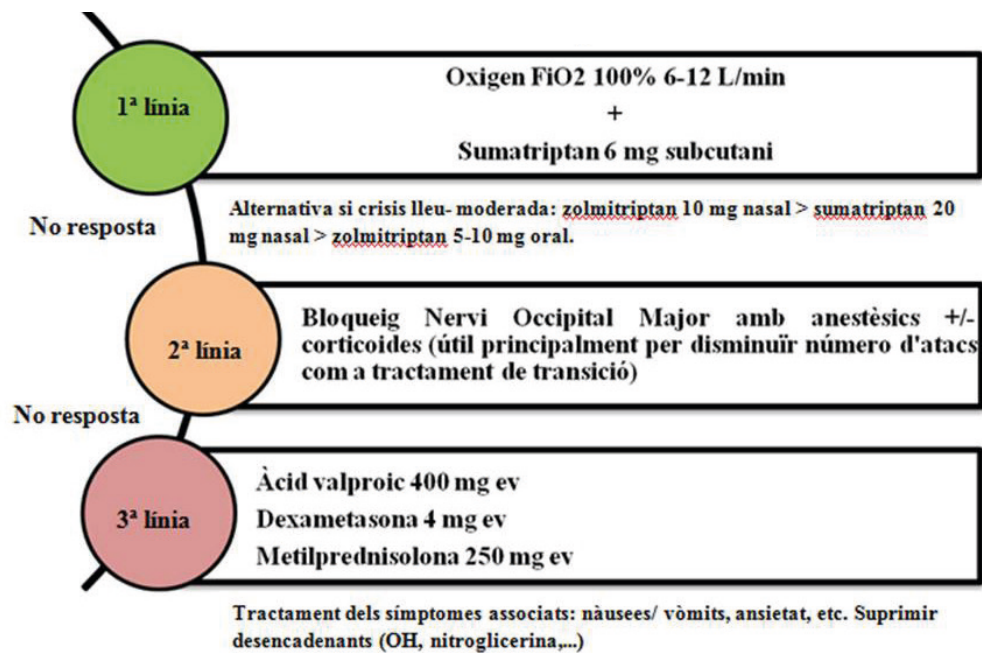
Tractament agut

Taula VII. Tractament farmacològic agut de la cefalea en agrupaments

FÀRMAC	DOSIS	EFFECTES ADVERSOS	NIVELL EVIDÈNCIA/GRAU DE RECOMANACIÓ
Sumatriptà (subcutani)	Formulació: 6 mg. Dosis màx/d: 12 mg)	Lleus: reacció cutània en zona de injecció, parestèsia, nàusees i vòmits, mareig i fatiga	I/A
Zolmitriptà (polvoritzador nasal)	Formulació: 5 mg. Dosis màx/d: 10 mg	Lleus: disgèusia, desconfort nasal, somnolència, mareig, nàusees, opressió cervical	I/A
Sumatriptà (polvoritzador nasal)	Formulació: 20 mg Dosis màx/d: 40 mg	Lleus: gust amarg	I/B
Zolmitriptà (oral)	Formulació: 2.5-5 mg. Dosis màx/d: 10 mg	Lleus: parestèsies, astènia, nàusees, mareig, opressió (no toràcica)	I/B
Oxigen 100%	7-12 L/min durant 15 min (màx 30 min). Mascareta amb reservori	No reportats	I/A
Lidocaïna 10% nasal	1mL a la fossa nasal ipsilateral al dolor	Lleus: mal sabor de boca, congestió nasal	II/B

Precaució en l'ús de triptans en pacients amb patologia vascular: HTA mal contrada i/o cardiopatia isquèmica. Intentar evitar-los en aquests pacients

Figura 1. Algorisme tractament crisi de la cefalea en agrupament



Tractament preventiu de curta durada

Taula VIII. Tractament preventiu de curta durada a la cefalea en agrupaments

FÀRMAC	DOSIS	EFFECTES ADVERSOS	CONTRAINDICACIONS	NIVELL EVIDÈNCIA/ GRAU DE RECOMANACIÓ
Corticoides orals	Inici a 60-70 mg/d dosi única i disminuir 10 mg cada 3-5 dies (20 dies total aprox.)	Augment de pes, augment de la TA i glicèmia. Poc freqüents a aquestes dosis i duració.	Pacients diabètics i HTA mal controlada (vigilar)	IV / C
Bloqueig del NOM	Veure capítol 11 "tècniques especials"			

Tractament preventiu de llarga durada

- **Verapamil a dosis de 240-960 mg/dia.** Clàssicament s'ha considerat el tractament de primera línia. Va demostrar la seva eficàcia en un assaig clínic doble cec controlat amb placebo com a forma de prevenció en la CA episòdica a dosis de 120 mg 3 cops al dia (nivell d'evidència I / recomanació grau A). Cal fer una pauta ascendent de 80 mg cada 1-2 setmanes partint d'una dosi inicial de 80 mg

tres vegades al dia fins a una dosi de 240-480 mg/d. L'eficàcia s'obté generalment a les 2-3 setmanes en funció de la rapidesa en l'increment de dosi. Es poden fer increments més ràpids (80-120 mg cada 2-3 dies) però sempre sota observació (ECG). Dosis superiors, 640 mg/d han demostrat ser efectives i ben tolerades en el cas de pacients que no han respòs a dosis més baixes. S'han de fer ECG per descartar alteracions de la conducció cardíaca en cada augment de dosi, sobretot en dosis superiors a 400 mg/d, i inclús després de



finalitzar el tractament si s'han utilitzat dosis altes. Els efectes adversos més freqüents són bradicàrdia, edemes, constipació, hiperplàsia gingival o cefalea.

- **Carbonat de liti.** La seva utilitat ha estat demostrada en múltiples assajos clínics oberts en CA episòdica (amb eficàcia aproximada del 63%) però sobretot en CA crònica (millora en el 78% dels pacients) (nivell d'evidència II / recomanació classe A). En la forma crònica, en un assaig clínic controlat creuat amb placebo on es compara verapamil a dosis altes i liti es va objectivar un efecte similar per ambdós fàrmacs però amb l'inici de l'efecte més ràpid per a verapamil i millor tolerat. S'utilitzen dosis diàries de 600 a 1600 mg / dia (900 mg / d aprox.) iniciada a 300 mg / d en dos preses al dia i un increment setmanal de 200 mg. Es pot utilitzar tant en monoteràpia o associat al verapamil. Si s'assoleixen nivells superiors a 1000 mg al dia o hi ha risc de possibles interaccions per insuficiència renal o presa de diürètics caldrà mesurar els nivells plasmàtics (que no han de superar el 1.2 mmol/l i que en general s'han de trobar entre 0.4-0.8 mmol/l). En tractaments de llarga durada s'ha de controlar la funció renal, hepàtica, electròlits i funció tiroïdal, ja que pot causar hipo/ hipertiroïdisme i insuficiència renal. Els efectes adversos més freqüents són tremolor, diarrea i poliúria.
- **Fàrmacs neuromoduladors: 1.- Topiramate.** S'ha vist efectiu en varis assajos clínics oberts

no controlats com a tractament preventiu a dosis entre 25- 400 mg/dia (nivell d'evidència II / recomanació grau B). Les dosis més efectives són entre 100-200 mg/d i els principals efectes adversos són les parestèsies i la bradipsíquia. Així mateix, augmenta el risc de patir litiasi renal en pacients propensos i està contraindicat en cas de nefrolitiasi documentada. **2.- Àcid valpròic.** En un únic estudi controlat no va demostrar major eficàcia que el placebo, però en assajos oberts s'havia demostrat eficaç a dosis diàries entre 5 i 20 mg/kg pes (nivell d'evidència IV, grau c). **3.- Gabapentina.** S'ha demostrat efectiva en 3 assajos clínics oberts a dosis entre 800-3600 mg/d repartida en 2-3 preses al dia disminuint la durada i intensitat de les crisis i inclús de la durada del agrupament. Ben tolerada sense efectes adversos greus (nivell d'evidència IV / recomanació grau U).

- **Melatonina** a dosis de 10 mg/d es va demostrar eficaç en un estudi controlat amb placebo per al tractament preventiu en la CA episòdica (nivell de evidència I/ recomanació grau A) i associada amb altres fàrmacs en les formes cròniques (nivell de evidència IV / recomanació grau C). No obstant, un altre ACC amb placebo i melatonina 2 mg d'alliberament retardat no va demostrar ser eficaç. Actualment comercialitzada al nostre país només a dosis de 1.9 mg.
- **Altres: Baclofè 5- 10 mg v.o** s'ha vist cert grau d'eficàcia en casos de CA refractària.

Taula IX. Tractament preventiu llarga durada de la cefalea en agrupaments

FÀRMAC	DOSIS	EFFECTES ADVERSOS	CONTRAINDI-CACIONS	PERFIL PACIENT	N. EVIDÈN. / G. RECOM.
Verapamil	Efectiu a dosis entre 240- 360 mg/d. Inici: 80 mg x 3 cops al dia.	Lleus- moderats: bradicàrdia, edemes,	Bloqueig aurícolo ventricular o	Tractament de primera elecció en tots els casos excepte	I/A

Verapamil	Augment: 80-120 mg cada 1-2 setmanes. Es poden fer increments més ràpid amb ECG (obligat a partir de 400 mg/d)	constipació, hiperplàsia gingival o cefalea. Greus: BAV, bloqueig de branca	insuficiència cardíaca coneguda	contraindicació excepte contraindicació	I/A
	Efectiu a dosis de 600-900 mg/d. Inici: 200-300 mg/d repartit en dues preses. Increment setmanal de 200 mg fins mínima dosis eficaç. Nivells terapèutics entre 0.4-0.8 mg/L	Més freqüents són tremolor, diarrea i poliúria. Moderats-greus: hipo/ hipertiroïdisme i insuficiència renal	Estricta vigilància si: IR lleu-moderada, tractament diürètic. Controlar funció renal, hepàtica, electròlits i funció tiroïdal	Pacient amb CA crònica que no ha respòs a verapamil i/o neuromoduladors	II/A
Topiramata	Efectiu a dosis entre 50-200 mg/d. Inici: 25 mg/d amb un increment setmanal de 25 mg	Lleus- moderats: parestèsies, bradipsíquia, litiasi renal	Antecedents de nefrolitiasi i vigilar si insuficiència renal	CA episòdica o crònica que no ha respòs a verapamil o contraindicació	II/B
	Efectiu a dosis de 500-2000 mg/dia	Tremolor, alopecìa	Contraindicat en embarassades. Evitar en dones edat fèrtil	Pacient amb CA crònica que no ha respòs a verapamil i/o no resposta/ contraindicació a topiramata Possibilitat d'administració I,v, en cas de crisis greus i freqüents	IV/C
Melatonina	Efectiu a dosis de 10- 25 mg/d en CA episòdica i associat en CA crònica. A Espanya només comercialitzat comprimit de 1.9 mg	-	-	CA episòdica/ crònica com a tractament associat si crisis nocturnes i/o insomni	I/A (CA episòdica) IV/C (CA crònica)
	Efectiu a dosis entre 800-3600 mg/d repartida en 2-3 preses	Lleus: fatiga, mareig, somnolència, edemes, augment de pes i atàxia	-	Malalts "fràgils" amb contraindicació altres tractaments	IV/ U (evidència insuficient)

**Infiltra-
cions toxi-
na botulí-
nica A**

Veure capítol 11 (tècniques especials)

Taula X. Algoritme tractament preventiu de la cefalea en agrupament

1a línia	<ul style="list-style-type: none">▪ Verapamil 240 mg/d (80 mg/ 8h). Incrementar 80 mg cada 1-2 setm fins a dosis 480 mg/ dia si tolera. Obligat control ECG (a partir de 400 mg/d).▪ Associar: prednisona 1 mg/ Kg dia vo (60- 70 mg). Disminuir 10 mg cada 3-5 dies. Duració total 20 dies aprox. També es pot fer un bloqueig NOM (anestèsic +/- corticoides).
2a línia	<ul style="list-style-type: none">▪ Topiramát 50- 200 mg/dia. Inici: 25 mg/d amb un increment setmanal de 25 mg fins a dosis 100-200 mg/dia.▪ Carbonat de liti: Inici: 200-300 mg/d repartit en dues preses. Increment setmanal de 200 mg fins mínima dosis eficaç. Nivells terapèutics entre 0.4-0.8 mg/L. Control funció renal i ions.
3a línia	<ul style="list-style-type: none">▪ Melatonina 10 mg/nit (es pot utilitzar abans en cas d'insomni).▪ Altres: valproat, gabapentina, dosis altes verapamil, toxina botulínica, baclofè, etc.
4a línia	<ul style="list-style-type: none">▪ Si cefalea crònica refractària a tractament habitual es pot considerar tractament quirúrgic (veure capítol 11).

Altres tractaments

(Veure capítol 11 tècniques especials)

- **Infiltracions pericranials de toxina botulínica A**. En l'actualitat no existeixen assajos clínics controlats amb placebo que permetin establir una recomanació sobre la seva eficàcia en la CA.
- **Nous anticossos monoclonals contra el CGRP**. Actualment, existeixen 4 assajos clínics amb 2 anticossos monoclonals contra el CGRP tant per a formes episòdiques com cròniques. Nivell d'evidència insuficient.
- **Tractament quirúrgic**. Al tractament quirúrgic se li adjudica una Nivell d'evidència IV amb recomanació de grau C. Actualment, com a procediments lesius, només es fan tècniques percutànies de radiofreqüència polsada sobre el gangli esfenopalatí (GEP) ipsilateral. En quant al tractament neuroestimulador hi ha

dos tipus de procediments: a nivell perifèric (l'estimulació bilateral dels nervis occipitals majors i l'estimulació ipsilateral del gangli esfenopalatí) i a nivell central (l'estimulació profunda bilateral del nucli posterior del hipotàlam).

Hemicrània paroxística (HP)

L'HP es caracteritza per episodis de dolor intens, estrictament unilaterals a la regió anterior del cap, amb inici i final bruscs, de curta durada (2- 30 minuts), que es repeteixen més de 5 vegades al dia i s'associen a símptomes autonòmics oculo-facials (taules XI i XII). Poden haver crisis desencadenades per moviments cervicals o manipulació cervical en un 10% dels pacients.

La durada de les crisis és menor que a la CA, però es pot superposar amb aquesta donat que les crisis d'entre 15-30 minuts poden correspondre a ambdues formes. Així mateix, té menor predomini

nocturn i a diferència de la CA, el signe de Horner és menys freqüent a l'HP i no s'acompanya d'agitació ni inquietud.

Taula XI. Criteris diagnòstics d'HP (ICHD-3)

A. Al menys 20 crisis que compleixen criteris B-E
B. Dolor greu unilateral orbitari, supraorbitari o temporal, amb duració de 2 a 30 minuts
C. Qualsevol o ambdós del següents: <ol style="list-style-type: none">Al menys un dels següents símptomes o signes homolaterals al dolor:<ol style="list-style-type: none">Injecció conjuntival o llagrimaigCongestió nasal i/o rinorreaEdema palpebralSudoració frontal i facialMiosi i/o ptosiSensació d'agitació o inquietud
D. Les crisis tenen una freqüència > 5 al dia
E. Els episodis responen completament a dosis terapèutiques d'indometacina
F. Sense millor explicació per altre diagnòstic de la ICHD-3

Taula XII. Subtipus d'hemicrània paroxística

Hemicrània paroxística crònica (80%)	Almenys dos crisis de 7 dies a un any (quan no es tracta) separats per períodes de remissió de dolor $3 \geq$ mesos.
Hemicrània paroxística episòdica (20%)	Quan no hi ha períodes de remissió o remissions ≤ 3 mesos en un any.

Tractament

La **indometacina** és el tractament d'elecció de la HP. Es comença amb dosis de 75mg/dia i s'incrementa progressivament segons resposta. Alguns autors utilitzen 50-100mg d'indometacina intramuscular (no comercialitzat al nostre entorn) com a prova diagnòstica (indotest). Passades unes setmanes sense símptomes es pot disminuir lentament fins a una dosi mínima eficaç. La supressió completa

sol comportar la recidiva en pocs dies en casos crònics. En cas d'intolerància o contraindicació a indometacina caldrà provar altres fàrmacs que han mostrat diferent grau d'eficàcia en pacients aïllats o sèries de casos (taules XIII i XIV). El verapamil i altres AINEs són la millor alternativa. S'ha descrit resposta a bloquejos anestèsics de nervis perifèrics en algunes sèries petites de casos, i a l'estimulació cerebral profunda en alguns casos aïllats (veure capítol 11).

Taula XIII. Tractament agut de l'hemicrània paroxística

FÀRMAC	DOSIS	NIVELL EVIDÈNCIA/GRAU DE RECOMANACIÓ
Indometacina	25-300mg/dia	IV/C
Piroxicam	10-20mg/dia	IV/C



Celecoxib	200-400mg/dia	IV/C
Sumatriptà	6mg subcutani	IV/C
Oxigen	7L/min	IV/C

Taula XIV. Tractament preventiu de l'hemicrània paroxística

TRACTAMENT	DOSIS	NIVELL EVIDÈNCIA/ GRAU DE RECOMA- NACIÓ	PERFIL PACIENT	PRECAUCIÓ
Indometacina	25-300 mg/dia	IV/C	D'elecció si no existeix contraindicació	Evitar en HTA mal controlada. Associar protector gàstric.
Piroxicam	10-20 mg/dia	IV/C	Si intolerància indometacina	Evitar en HTA mal controlada
Verapamil	240-480 mg/dia	IV/C	Si intolerància Indometacina i en pacients hipertensos	Evitar en bloquejos AV/insuficiència cardíaca. Realitzar ECG periòdics
Topiramàt	100-200 mg/dia	IV/C	Considerar en pacients amb sobrepès	Contraindicat si nefrolitiasi. Glaucoma
Carbamazepina	600-1200 mg/dia	IV/C	-	Contraindicat si bloqueig AV
Acetazolamida	250-750 mg/da	IV/C	-	Contraindicat en glaucoma de angle tancat
Amitriptilina	10-50 mg/dia	IV/C	Si ansietat associada	Contraindicat si glaucoma, bloqueig AV
Flunarizina	5-10 mg/dia	IV/C	Precaució en obesitat	Contraindicat en depressió
Altres: -Bloquejos anes- tèsics de nervis perifèrics. -Estimulació pro- funda cerebral.	Veure capítol 11			

Cefalea neuralgiforme unilateral de curta durada (SUNCT i SUNA)

Consisteix en crisis de dolor moderat o greu estrictament unilateral, que duren de segons a

pocs minuts i s'acompanyen de signes autonòmics. Consta de dos variants segons el acompanyants autonòmics que presentin. El patró temporal és variable, amb pocs o molts episodis al dia (fins més de cent), a temporades, amb remissions entre elles o amb patró crònic i generalment amb respecte de la son. Poden haver zones gatell i maniobres desencadenants, tàctils o de moviment (taula XV).

El diagnòstic diferencial es fa amb altres cefalees especialment, amb la neuràlgia del trigemin per la trigemin-autonòmiques del mateix grup i, seva similitud (taula XVI).

Taula XV. Criteris diagnòstics de la cefalea neuralgiforme de curta durada (ICHD-3)

- A. Al menys 20 crisis que compleixen criteris B-D
- B. Dolor ipsilateral, moderat o greu, en orbitari, supraorbitari, temporal i/o altre distribució trigeminal, i de duració de 1 a 600 segons en forma de punxades úniques, sèrie de punxades, o patró de dent de serra
- C. Al menys un dels següents cinc símptomes o signes autonòmics ipsilaterals al dolor:
 1. Injecció conjuntival i/o llagimeig
 2. Congestió nasal i/o rinorrea
 3. Edema palpebral
 4. Sudoració frontal i facial
 5. Miosi i/o ptosi
- D. Les crisis es presenten al menys un cop al dia
- E. Sense millor explicació per altre diagnòstic de la ICHD-3

SUNCT (cefalea neuralgiforme unilateral de curta durada amb injecció conjuntival i llagimeig).

- A. Crisis que compleixen els criteris anteriors.
- B. Ambdós dels següents ipsilaterals al dolor:
 - Injecció conjuntival.
 - Llagimeig.

SUNA (cefalea neuralgiforme unilateral de curta durada amb signes autonòmics cranials).

- A. Crisis que compleixen els criteris anteriors i el següent criteri B.
- B. Només un o cap: injecció conjuntival/llagimeig.

Taula XVI. Diagnòstic diferencial amb la neuràlgia del trigèmin

	Neuràlgia trigemin	SUNCT/SUNA
Sexe H/D	1/2	1,5/1
Duració crisis	1 a 120 segons	1 a 600 segons
Signes autonòmics	Ocasionals (llagimeig)	Típic
Regió	Oftàlmica (V1) Maxil·lar (V2) Mandibular (V3)	Orbitari (V1) Supraorbitari (V1) Temporal (V1)
Intensitat	Greu (lancinant)	Moderat / Greu
Període refractari	Present	No
Zones gatell	Sí	Freqüents
Resposta carbamazepina	Sí	No/Pocs casos

Tractament

El maneig d'aquesta entitat és complex donat que no hi ha cap tractament especialment eficaç. Les crisis són tan curtes que no existeix tractament abortiu útil al SUNCT/SUNA. Disposem de tractament de transició, que es pot instaurar per via parenteral i aconseguir un efecte ràpid que pot durar uns dies, i tractament de prevenció. L'administració de lidocaïna intravenosa o subcutània és un tractament efectiu per suprimir les crisis del SUNCT i el SUNA segons s'ha reportat en sèries de casos, però degut als efectes adversos s'hauria de mantenir durant poc temps i amb monitorització cardíaca. S'han publicat petites sèries de pacients que mostren una certa resposta a determinats neuromoduladors. Entre aquests trobem que la lamotrigina és el fàrmac amb millor acció preventiva al SUNCT, seguit del topiramet. La gabapentina pot ser eficaç

en el SUNCT i SUNA. La toxina botulínica tipus A també ha mostrat eficàcia en alguns casos, però no existeix cap paradigma d'infiltració establert per a tractar aquesta patologia. Els altres tractaments disponibles han mostrat eficàcia variable segons casos aïllats i sèries curtes de pacients (taules XVII i XVIII).

Hi ha poca evidència sobre els tractaments no farmacològics i poca experiència sobre el seguiment a llarg termini en aquests pacients, pel que queden relegats a tractaments per pacients refractaris. S'ha descrit resposta favorable en alguns casos amb bloqueig de nervi occipital major, descompressió microvascular del trigemin (en alguns pacients s'ha observat l'existència de compressió neurovascular del nervi trigemin), estimulació de nervis occipitals majors i estimulació hipotalàmica (Capítol 11).

Taula XVII. Tractament de transició del SUNCT/SUNA

FÀRMAC	DOSIS	NIVELL EVIDÈNCIA/GRAU DE RECOMANACIÓ
Lidocaïna	1.3-3.3 mg/kg/h i.v x7-10 dies	IV/C
Metilprednisolona	1mg/kg x 6-7 setmanes	IV/C
Fenitoïna	200-300mg i.v.	IV/C
Altres: Bloqueig anestèsic del nervi occipital major	Veure capítol 11	

Taula XVIII. Tractament preventiu del SUNCT/SUNA

TRACTAMENT	DOSIS	NIVELL EVIDÈNCIA /G. RECOMANACIÓ	PERFIL PACIENT	PRECAUCIÓ
Lamotrigina	100-300 mg/dia	IV/C	D'elecció (SUNCT)	
Topiramet	50-300 mg/dia	IV/C	Si no resposta a lamotrigina (SUNCT)	Evitar si nefrolitiasi o glaucoma
Gabapentina	800-3600 mg/dia	IV/C	SUNA i SUNCT	Evitar insuficiència renal greu
Carbamazepina	200-2000 mg/dia	IV/C	SUNA	Evitar si bloqueig AV
Verapamil	240-640mg/dia	IV/C	Pacients HTA	Evitar en bloquejos AV/insuficiència cardíaca. Realitzar ECG periòdics



Levetiracetam	1000mg/dia	IV/C		Evitar si comorbiditat psiquiàtrica
Pregabalina	75-600mg/dia			Evitar insuficiència renal greu
Zonisamida	50-300mg/dia	IV/C		Evitar si nefrolitiasi
Oxcarbacepina	600-2400 mg/dia	IV/C		Evitar si bloqueig AV
Toxina botulínica tipus A	Veure capítol 11			

Hemicrània continua (HC)

Es tracta d'una cefalea persistent, estrictament ipsilateral, opressiva, de més de 3 mesos de duració, amb exacerbacions que poden durar entre 20 minuts

i dies i que s'associen a símptomes autonòmics i/o inquietud (taula XIX). L'HC és crònica des de l'inici a la majoria dels casos, amb predomini diürn, i es pot acompanyar de símptomes de migranya com la fotofòbia, la sonofòbia i les nàusees.

Taula XIX. Criteris diagnòstics d'HC (ICHD-3)

A. Cefalea unilateral que compleix els criteris B-D
B. Duració >3 mesos amb exacerbacions de moderada o alta intensitat
C. Associat a un o dos dels següents: <ol style="list-style-type: none"> 1. Al menys un dels següents símptomes o signes ipsilaterals a la cefalea: <ol style="list-style-type: none"> a) Injecció conjuntival o llagimeig b) Congestió nasal i/o rinorrea c) Edema palpebral d) Sudoració frontal i facial e) Miosi i/o ptosi 2. Sensació d'inquietud o agitació, o empitjorament del dolor amb el moviment
D. Respon completament a dosis terapèutiques d'indometacina
E. Sense millor explicació per altre diagnòstic de la ICHD-3

Tractament

L'HC té una resposta ràpida i absoluta a indometacina. En retirar el tractament, el dolor acostuma a reaparèixer, per tant s'aconsella mantenir-ho a dosi mínima eficaç, ajustant segons fluctuacions, i associar-la a protector gàstric. En

casos de mala tolerància a indometacina es poden provar altres AINEs o inhibidors de la COX-2 tot i que l'eficàcia és menor. També es pot optar per bloquejos de nervis occipital major i/o supraorbitari o de l'àrea troclear. La resta d'alternatives es basen en sèries de pocs casos (taules XX i XXI).

Taula XX. Tractament de les exacerbacions de l'hemicrània continua

FÀRMAC	DOSIS	NIVELL EVIDÈNCIA/GRAU RECOMANACIÓ
Indometacina	25-300mg/dia	IV/C
Celecoxib	400-600mg/dia	IV/C



Piroxicam	20-60mg/dia	IV/C
Altres (bloqueig nervi supraorbitari i/o occipital major)	Veure capítol 11	

Taula XXI. Tractament preventiu de l'hemicrània contínua

TRACTAMENT	DOSIS	NIVELL EVIDÈNCIA/ GRAU RECOMANACIÓ	PERFIL PACIENT	PRECAUCIÓ
Indometacina	25-300 mg/dia	IV/C	D'elecció si no contraindicació	Evitar en HTA mal controlada. Associar protector gàstric.
Celecoxib	400-600 mg/dia	IV/C	Segona opció	Efectes cardiovasculars
Piroxicam	20-60 mg/dia	IV/C	Si intolerància indometacina	Evitar en HTA mal controlada
Gabapentina	600-3600 mg/dia	IV/C		Evitar insuficiència renal greu
Topiramát	50-300	IV/C		Evitar si nefrolitiasi, glaucoma
Melatonina	7-15 mg/dia	IV/C	Si insomni	-
Amitriptilina	25-75 mg/dia	IV/C	Si ansietat	Evitar si glaucoma
Verapamil	160-480	IV/C	Si HTA	Evitar en bloquejos AV/insuficiència cardíaca. Realitzar ECG periòdics
Toxina botulínica tipus A	Veure capítol 11			
Altres: -Bloqueig anestèsic de nervi occipital major i/o supraorbitari. -Bloqueig troclear amb triamcinolona. -Neuroestimulació nervi occipital major.	Veure capítol 11			



7.

Altres cefalees primàries

Aquest és un grup heterogeni de cefalees primàries relativament poc freqüents i de patogènia desconeguda. Clínicament, algunes de les entitats d'aquest apartat son indistingibles de cefalees secundaries, per tant és essencial una avaluació curosa sobretot en el moment de debut. Els

tractaments, en general es basen en observacions i assajos no controlats (recomanació classe C).

Cefalea tussígena primària

És una cefalea breu, d'inici agut i desencadenada per la tos o les maniobres de Valsalva. Predomina per sobre dels 40 anys d'edat i pot presentar-se de forma recurrent. És inicialment intensa, dura segons o minuts, amb afectació frontal o occipital. Posteriorment la seva intensitat decreix, encara que pot arribar a durar hores, sense estar acompanyada d'altres símptomes.

Taula I. Cefalea tussígena primària. Criteris diagnòstics (ICHD-3)

A. Com a mínim dos episodis de cefalea que compleixin els criteris B-D.
B. Està desencadenada, i ocorre únicament, per la tos, l'esforç bruscat i/o altres maniobres de Valsalva.
C. Inici bruscat.
D. Duració entre 1 segon i 2 hores.
E. Sense millor explicació per un altre diagnòstic de la ICHD-3.

Taula II. Cefalea tussígena primària. Estudis complementaris i diagnòstic diferencial

Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar
<ul style="list-style-type: none"> Malformació de Chiari. Processos ocupants d'espai. 	<ul style="list-style-type: none"> TC cranial urgent en primer episodi. RM cerebral.

Taula III. Cefalea tussígena primària. Tractament

Fàrmac	Dosi	Nivell evidènc. / Grau recom.	Perfil de pacient	Precaució
Indometacina	25-150mg/d	III/C	Si episodis freqüents o incapacitants	<ul style="list-style-type: none"> Al·lèrgia AINEs T digestius T hematològics
Acetazolamida	500-1500mg/d	IV/U	Falla / intolerància indometacina	<ul style="list-style-type: none"> T. metabòlics Nefrolitiasis
PL evacuadora		IV/U	Casos seleccionats	

Cefalea per esforç físic primària

És la cefalea desencadenada per un esforç físic sostingut. Es presenta en el moment de la màxima intensitat de l'esforç, pot durar des de 5 minuts a dos dies. És de característiques pulsatives, bilateral



i es pot acompanyar de símptomes migranyosos. més de l'esforç, altres factors desencadenants com Predomina en gent jove, amb antecedents l'altitud, la calor, la presa de cafeïna, la hipoglucèmia personals o familiars de migranya i s'han descrit, a i l'alcohol.

Taula IV. Cefalea per esforç físic primària. Criteris diagnòstics

A. Com a mínim dos episodis de cefalea que compleixin els criteris B i C.
B. Està desencadenada, i ocorre únicament durant o després d'exercici físic vigorós.
C. Duració inferior a 48 hores.
D. Sense millor explicació per un altre diagnòstic de la ICHD-3.

Taula V. Cefalea per esforç físic primària. Estudis complementaris i diagnòstic diferencial

Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hemorràgia subaracnoïdal. ▪ Dissecció arterial. ▪ Trombosis venosa cerebral. ▪ Isquèmia miocàrdica. ▪ Feocromocitoma. ▪ Hipertensió/Hipotensió de LCR. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ TC/angioTC/PL urgent en primer episodi. ▪ RM/AngioRM Marcadors de lesió miocàrdica en edat avançada o factors de risc cardiovasculars. ▪ Catecolamines en orina.

Taula VI. Cefalea per esforç físic primària. Tractament

Fàrmac	Dosi	Nivell evidènc. / G. recomanació	Perfil pacient	Precaució
Moderar exercici		IV/C		
Indometacina previ a exercici	25-50mg/d	IV/C		AI ■lèrgia AINEs T digestius T hematològics
Triptan previ a exercici	Veure dosi migranya	IV/U	Falla/intolerància indometacina	T. Cardiovasculars
Indometacina	25-150mg/d	IV/C	Crisis freqüents i incapacitants	AI ■lèrgia AINEs T digestius T hematològics
Beta-blocador	Veure dosi migranya	IV/C	Crisis freqüents i incapacitants	EPOC T. Cardiovascul. Raynaud Depressió

Cefalea per activitat sexual primària

Cefalea precipitada per l'activitat sexual que acostuma a ser bilateral, opressiva o pulsativa i pot anar acompanyada de nàusees. Predomina en la població masculina i amb antecedents

d'altres cefalees, com la migranya o la cefalea de tipus tensió. Acostuma a manifestar-se de forma recurrent durant temporades de setmanes o mesos.

En les classificacions prèvies (ICHD-1 i ICHD-2) es distingia entre dos subformes (pre-orgàsmica i orgàsmica) que en la 3a edició de la ICHD es

considera com una única entitat de presentació variable.

Taula VII. Cefalea per activitat sexual primària. Criteris diagnòstics

A. Com a mínim dos episodis de dolor cranial i/o cervical que compleixin els criteris B-D.
B. Està desencadenada per, i ocorre únicament durant l'activitat sexual.
C. Un o els dos següents: <ol style="list-style-type: none"> 1. Augmenta la intensitat a mida que progressa l'excitació sexual. 2. Intensitat explosiva que apareix de forma brusca abans o durant l'orgasme.
D. Cefalea intensa entre 1 minut i 24 hores i/o lleu fins a 72 hores.
E. Sense millor explicació per un altre diagnòstic de la ICHD-3.

Taula VIII. Cefalea per activitat sexual primària. Estudis complementaris i diagnòstic diferencial

Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hemorràgia subaracnoïdal. ▪ Dissecció arterial. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ TC/angioTC/PL urgent en primer episodi.
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vasoconstricció cerebral reversible. ▪ Crisis hipertensives. ▪ Inhibidors de la fosfodiesterasa. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ RM/AngioRM. ▪ Doppler transcraneal.

Taula IX. Cefalea per activitat sexual primària. Tractament

Fàrmac	Dosi	Nivell evidència / Grau recomanació	Perfil de pacient	Precaució
Activitat més passiva		IV/C		
Indometacina previ a activitat sexual	25-100mg	IV/C		lèrgia AINEs T digestius T hematològics
Indometacina	25-150mg/d	IV/C	Crisis freqüents i incapacitants	Al·lèrgia AINEs T digestius T hematològics
Beta-blocador	Veure dosi migranya	IV/C	Crisis freqüents i incapacitants	EPOC T. Cardiovascul. Raynaud Depressió

Cefalea en tro primària

Es defineix com un mal de cap similar al que es produeix en cas de ruptura aneurismàtica, de severa intensitat i d'inici agut que arriba al màxim en menys d'un minut i que pot durar entre una hora i dies. El dolor apareix de forma espontània o pot desencadenar-se per l'exercici, l'activitat sexual o

la hiperventilació. Habitualment es occipital i pot acompanyar-se de nàusees i vòmits. Un 10% poden presentar crisis recurrents.

La cefalea en tro primària ha de ser un diagnòstic d'últim recurs una vegada s'han descartat totes les causes estructurals amb normalitat de proves de neuroimatge, estudi vascular i de LCR.



Taula X. Cefalea en tro primària. Criteris diagnòstics

- A. Cefalea intensa que compleix els criteris B i C.
- B. Inici brusc, que assoleix intensitat màxima en menys d'un minut.
- C. Duració de 5 minuts o més.
- D. Sense millor explicació per un altre diagnòstic de la ICHD-3.

Taula XI. Cefalea en tro primària. Estudis complementaris i diagnòstic diferencial

Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hemorràgia intracerebral. ▪ Hemorràgia subaracnoïdal. ▪ Malformació vascular. ▪ Dissecció arterial Trombosis venosa cerebrals. ▪ Vasoconstricció cerebral reversible. ▪ Apoplexia hipofisiària. ▪ Hipotensió de LCR. ▪ Meningitis. ▪ Sinusitis aguda. ▪ Quist col·loide del 3r ventricle. ▪ Simpaticomimètics. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ TC/angioTC/PL urgent en primer episodi ▪ RM/AngioRM ▪ Considerar Angiografia ▪ Doppler transcraneal

Taula XII. Cefalea en tro primària. Tractament

Fàrmac	Dosi	Nivell evidèn. / Grau recomanació	Perfil de pacient	Precaució
AINEs Nimodipí Corticoides		IV/U		Evitar vasoconstrictors

Cefalea punxant primària

Descripció: Probablement és la forma més freqüent del grup. Prevalença del 35.2% en el major estudi poblacional. Lleuger predomini femení (1.5:1) i a la tercera dècada de la vida, encara que no és rara en nens. Sol tenir freqüència i intensitat baixa per això

la consulta en Neurologia és baixa. La localització de les punxades pot ser en regió extratrigeminal fins al 70% dels casos. Pot desplaçar-se d'una regió a altre tant en un hemicrani com a l'oposat. En un terç dels casos presenta localització fixa. Típicament no es presenta durant la son. Pot aparèixer aïllada o associada a una altre cefalea, sobretot migranya.

Taula XIII. Cefalea punxant primària. Criteris diagnòstics

- A. Cefalea d'aparició espontània en forma d'una única punxada o una sèrie de punxades que compleixen els criteris B i C.
- B. Cada punxada dura fins uns pocs segons.
- C. Les punxades es repeteixen amb freqüència irregular, d'una a múltiples al dia. (Acostuma a tenir una freqüència baixa i típicament no es presenta durant el son).
- D. Sense símptomes autonòmics cranials.
- E. Sense millor explicació per un altre diagnòstic de la ICHD-3.

Taula XIV. Cefalea punxant primària. Estudis complementaris i diagnòstic diferencial

Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar
<p>Cefalees primàries:</p> <ul style="list-style-type: none"> Cefalea en agrupaments SUNCT. Hemicrània paroxística crònica. <p>Neuropaties cranials doloroses i altres dolors facials:</p> <ul style="list-style-type: none"> Neuràlgia trigemin V1 paroxística. Neuràlgia occipital paroxística. <p>Cefalees secundàries:</p> <ul style="list-style-type: none"> Arteritis temporal. Hematoma talàmic. Tumor cerebral (meningioma/ adenoma hipòfisi). 	<ul style="list-style-type: none"> Neuroimatge (RM cranial) en pacients grans i aquells de localització fixe independentment de l'edat. Analítica (VSG, PCR sobretot en més grans de 50 anys).

Taula XV. Cefalea punxant primària. Tractament

Fàrmac	Dosi	Nivell evidència / Grau recomanació	Perfil de pacient	Precaució
Indometacina	75-150mg/d	IV/U	Fàrmac d'elecció	Al·lèrgia AINEs T digestius T hematològics
Inhibidors de la COX-2	Celecoxib 100 mg/12h Etoricoxib 60 mg/dia	IV/U	Si no resposta a indometacina	T. cardiovascul.

Cefalea nummular

Descripció: Dolor de duració variable, generalment de caràcter crònic (en el 75% dels casos), en una àrea circumscrita del cuir cabellut, en absència de

lesions estructurals subjacents. Representa un 1.25% de les consultes de Neurologia. Més freqüent en les dones (1.5:1), entre els 40 i 50 anys, encara que es pot presentar a qualsevol edat. La meitat dels pacients tenen antecedents de migranya.

Taula XVI. Cefalea nummular. Criteris diagnòstics

<p>A. Cefalea continua o intermitent que compleix el criteri B.</p> <p>B. Es localitza únicament en un àrea del cuir cabellut (sobretot en regió parietal), amb les següents quatre característiques:</p> <ol style="list-style-type: none"> Contorn ben perfilat. Mida i forma fixos. Rodó o el·líptic. 1-6 cm de diàmetre. <p>C. Sense millor explicació per un altre diagnòstic de la ICHD-3.</p>
--



Taula XVII. Cefalea nummular. Estudis complementaris i diagnòstic diferencial

Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar
<p>Cefalees primàries:</p> <ul style="list-style-type: none"> Cefalea punxant primària. Epicrània fugax. <p>Cefalees secundàries:</p> <ul style="list-style-type: none"> Intracranials: meningioma, quist aracnoïdal. Cranials: metàstasi, mieloma múltiple, malaltia de Paget, osteomielitis. Extracranials (cuir cabellut): al·lèrgia de contacte, hematoma, aneurisma fusiforme... 	<ul style="list-style-type: none"> RM cranial. TC cranial. Analítica amb FA, ANA, FR, VSG, proteïnograma. Inspecció / anamnesi.

Taula XVIII. Cefalea nummular. Tractament

Fàrmac	Dosi	Nivell evidència / Grau recomanació	Perfil pacient	Precaució
Indometacina	75-150 mg/d	IV/U	Fàrmac d'elecció	Al·lèrgia AINEs T digestius T hematològics
Gabapentina	600mg-1200 mg/d	IV/U	Freqüents i incapacitants Fàrmac d'elecció	Insuficiència renal
Tècniques invasives: Infiltracions amb anestèsics.		Eficàcia baixa		
Toxina botulínica	10-25 UI (perifèria +/- dosi central)	IV/U		Miastenia Gravis, Eaton-Lambert, ELA

Cefalea hípnica

Descripció: És una cefalea primària que apareix només durant la son, l'interromp habitualment a la mateixa hora. Sol durar menys de 180 minuts. La mitjana de dies de dolor al mes són 21, però en un

67% dels casos és cada nit. És de característiques tensiva (69%) o pulsativa. Pot haver nàusees. Sol ser frontotemporal u holocranial, encara que pot ser unilateral. És rara abans dels 50 anys. Predomina en dones (65%), en un 39% dels casos s'associa a una altre cefalea sobretot migranya i cefalea tipus tensió.

Taula XIX. Cefalea hípnica. Criteris diagnòstics

<p>A. Crisis de cefalea recurrents que compleixen els criteris B-E.</p> <p>B. Té lloc només durant la son i desperta al pacient.</p> <p>D. Es presenta ≥ 10 dies al mes durant >3 mesos.</p> <p>E. Duració de ≥ 15 minuts i fins a 4 hores després de la interrupció de la son.</p> <p>F. Sense símptomes autonòmics cranials ni sensació d'inquietud.</p> <p>G. Sense millor explicació per un altre diagnòstic de la ICDH-3.</p>
--

Taula XX. Cefalea hípnica. Estudis complementaris i diagnòstic diferencial

Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar
<p>Cefalees primàries:</p> <ul style="list-style-type: none"> Cefalea en agrupaments. Hemicrània paroxística crònica. Migranya. <p>Cefalees secundàries:</p> <ul style="list-style-type: none"> Hipertensió intracranial. Tumor cerebral (hemangioblastoma cerebel·lós, meningioma, adenoma hipofisiari). Lesions de tronc. <p>Altres causes de cefalea durant la son:</p> <ul style="list-style-type: none"> HTA nocturna. SAHS. Fàrmacs (abús ergòtics, retirada liti). Sinopaties. 	<ul style="list-style-type: none"> RM cranial. Buscar altres causes de cefalea nocturna. MAPA de HTA. Polisomnografia. Anamnesi. Rx sins/TC sins.

Taula XXI. Cefalea hípnica. Tractament

Fàrmac	Dosi	Nivell evidèn./ G. recomanació	Perfil de pacient	Precaució
Cafeïna	Una tassa de cafè /40-60 mg/d	IV/C	Tractament agut 1ª línia	Rarament trastorns de la son
Analgèsics +cafeïna			Tractament agut 2ª línia	Rarament trastorns de la son
Cafeïna	Una tassa de cafè /40-60 mg/d	IV/C	Crisis freqüents i incapacitants 1ª línia	Rarament trastorns de la son
Liti	150-900 mg (nivells en sang 0.5-1 mmol/l)	IV / C	Crisis freqüents i incapacitants	IR, ICC, hipotiroidisme, leucèmia. Efectes 2ris: tremolor, poliúria, diarrea.
Indometacina	25-150 mg/d	IV / C	Crisis freqüents i incapacitants	Al·lèrgia AINEs T digestius T hematològics

Cefalea diària persistent de nova aparició

Descripció: És una cefalea primària que es presenta de forma continua i diària des del primer dia, amb un inici agut (el 80% dels pacients recorden el dia

d'inici). El dolor no té una característica pròpia pot ser tipus tensió, migranyós o mixta. No antecedents personals de cefalea. Segons l'evolució hi ha una forma autolimitada en el temps i una altra refractària. El seu diagnòstic és d'exclusió. La seva prevalença és molt baixa (0.03%). Es pot presentar a qualsevol edat, Més freqüent en dones (2:1).



Taula XXII. Cefalea diària persistent de nova aparició. Criteris diagnòstics

- A. Cefalea persistent que compleix els criteris B i C.
- B. Inici inconfusible i que es recorda amb claredat, amb dolor continu i ininterromput durant les 24 hores.
- C. Present durant més de 3 mesos.
- D. Sense millor explicació per altre diagnòstic de la ICHD-III.

Taula XXIII. Cefalea diària persistent de nova aparició. Estudis complementaris i diagnòstic diferencial

Diagnòstic Diferencial	Estudis a sol·licitar
<p>Cefalees primàries:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Migranya crònica. ▪ Cefalea tipus tensió crònica. ▪ Hemicrània continua. <p>Cefalees secundàries:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hipertensió intracranial. ▪ Hipotensió LCR. ▪ Tumor cerebral. ▪ Meningitis crònica. ▪ Cefalea post-traumàtica. ▪ Abús medicació. ▪ Vascular: Trombosi venosa cerebral. Dissecció caròtida o vertebral. Vasculitis. ▪ Sinusitis esfenoidal. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ RM cranial amb gadolini i angiRM venosa. ▪ PL mesurant la pressió si la neuroimatge és negativa.

Taula XXIV. Cefalea diària persistent de nova aparició. Tractament

Fàrmac	Dosi	N. evidència / G. recoman.	Perfil de pacient	Precaució
AINEs (naproxè)	550-1100 mg	IV/ U	Fenotip tensional	Digestius/HTA Retenció hídrica Nefropatia
Amitriptilina	10-75 mg/dia	IV/ U	Fenotip tensional Freqüents i incapacitants	Glaucoma./HBP
AINEs (naproxè)	550-1100 mg	IV/ U	Fenotip migranyós	Digestius/HTA Retenció hídrica Nefropatia
Triptans	Veure dosi migranya	IV/ U	Fenotip migranyós	T. Cardiovascul.
Topiramata	50-200 mg	IV/ U	Fenotip migranyós Freqüents i incapacitants	Càlculs renals. Glaucoma T. psiquiàtrics
<p>Altres:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Toxina botulínica ▪ Bloquejos nerviosos. Metilprednisolona. Doxiciclina Mexiletina 				

8.

Neuràlgies i neuropaties cranials doloroses

Neuràlgia del trigèmin (NT)

Taula I. Criteris diagnòstics de Neuràlgia del trigèmin (ICHD 3)

Paroxismes recorrents de dolor facial unilateral en la distribució d'una o més divisions del nervi trigèmin, sense irradiació més enllà, i que compleixen els criteris B i C.

- A. El dolor té totes les característiques següents:
 1. Duració d'una fracció de segons a 2 minuts.
 2. Intensitat alta.
 3. Lancinant com una descàrrega elèctrica, agut, punxant, greu.
- B. Precipitada per estímuls tàctils en el territori de la branca trigèmin afectada.
- C. No compatible amb un altre diagnòstic de l'ICHD-3.

Notes:

* S'accepta que alguns pacients puguin patir crisis que durin més de 2 minuts.

** Algunes crisis poden esser o semblar espontànies, però ha d'existir l'antecedent o be evidència a l'exploració física de dolor provocat per estímuls innocus.

Necessitat d'estudis complementaris i diagnòstic diferencial

El diagnòstic de NT és clínic. Les proves complementàries serveixen per identificar la causa. Es recomana la realització d'una RMN amb reconstrucció 3D seqüència T2 (CISS, FIESTA, true FISP, balance-FFE o similars), per a veure el trajecte cisternal i cavernós del nervi i una angioRMN en seqüència TOF per a veure les artèries. (Nivell d'Evidència 1. Grau A).

Altres proves com a l'estudi neurofisiològic del reflex trigeminal o potencials evocats es recomanen en casos en què es sospiti una NT secundària però no es trobi lesió a la RMN o en pacients que no es

Trastorn caracteritzat per crisis de dolor orofacial recurrent, unilateral, breu, que es presenten abruptament en l'inici i al final, limitat a la distribució d'una o més divisions del nervi trigèmin i provocats per estímuls innocus (tacte, moviment, pressió). Es pot desenvolupar sense causa aparent o ser causat per una malaltia subjacent. Entre les crisis pot haver-hi dolor continu de moderada intensitat dins de la distribució de les branques afectades.

puguin sotmetre a RMN. (Nivell d'Evidència 1. Grau A).

Classificació etiològica: (Figura 1)

1. **NT clàssica** si es troba un contacte vascular que produeix canvis (deformació o atròfia) a la sortida del nervi, evidenciat en aproximadament un 70-80% dels pacients. El contacte vascular que no produeix canvis morfològics no es considera criteri diagnòstic i s'hauria de classificar com a NT idiopàtica. La seva prevalença augmenta amb l'edat arribant a ser de 25/100 mil habitants en la setena dècada.
2. **NT secundària** si és deguda a una altra malaltia

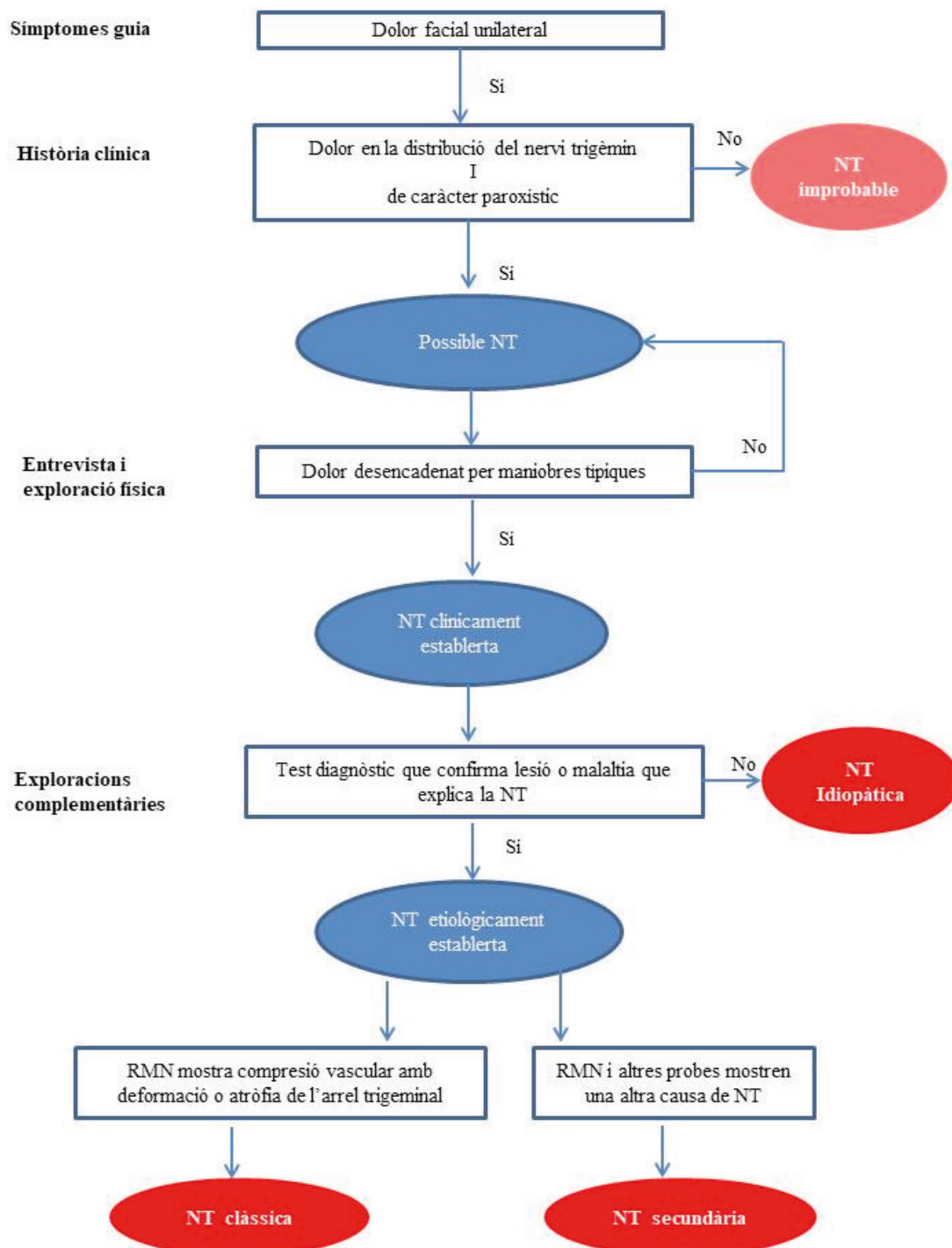
neuro Lògica, com una placa desmielinitzant pontina d'esclerosi múltiple o un tumor de l'angle pontocerebel·l·lòs. Aquestes últimes representen aproximadament fins un 15% dels pacients. Per ordre de freqüència els tumors causals són, neurinoma, meningioma i epidermoide.

les proves d'estudi etiològic. Succeeix en aproximadament un 10% dels pacients

Dintre de cada subtipus etiològic la NT es classifica en purament paroxística o amb dolor continu concomitant ja que fins al 50% de pacients poden experimentar dolor continu, cremor o formigueig, entre les crisis paroxístiques.

3. NT idiopàtica si no es troba cap causa en

Figura 1





Diagnòstic diferencial

El diagnòstic diferencial de la neuràlgia del trigèmin

i els estudis recomanables a realitzar es resumeixen a la Taula II.

Taula II. Diagnòstic diferencial

Diagnòstic diferencial	Estudis a sol·licitar	Seguiment
Herpes zòster i neuràlgia postherpètica.	Antecedent d'herpes zòster facial. En la majoria de casos no són necessaris. Dolor normalment continu, al·lodínia mecànica, hipoestèsia present. Afecta més a V1. Si dubtes: Estudi Neurofisiològic.	Dolor controlat amb fàrmacs: Atenció primària. Si mal control: Neurologia.
Neuropatia trigeminal dolorosa per col·lagenosi. (Esclerodèmia, Lupus, Sjögren, Malaltia mixta del teixit connectiu).	Generalment bilateral. Estudi neurofisiològic afectat.	Neuròleg. Reumatòleg.
Neuropatia trigeminal postraumàtica (Traumatismes facials, procediments dentaris o maxil·lo).	Generalment amb dolor continu. Si crisis de dolor paroxíctic poden durar més de dos minuts. Antecedent traumàtic. Estudi neurofisiològic sol ser anormal.	Neurologia. Maxil·lo. ORL.
Dolor dentari.	Localitzat a una dent. Desencadenat per calor o al mastegar.	Odontòleg.
Odontàlgia atípica.	Dolor dento alveolar constant no paroxíctic.	Odontòleg.
Disfunció de l'articulació temporo-mandibular (ATM).	Generalment bilateral. Dolor localitzat a l'ATM o músculs masticatoris. No trigger. Dolor difús. Dura hores.	Maxil·lo.

Tractament farmacològic

Davant la intensitat del dolor és recomanable començar el tractament mentre es fa la investigació

etiològica (veure figura 2). En la Taula III es resumeixen els principals tractaments i els seus nivells d'evidència.

Taula III. Tractament farmacològic de la neuràlgia del trigèmin

Fàrmac	Dosi (mg)	Nivell evidència/ grau recomanació	Perfil de pacient	Precaució
Carbamacepina (CBZ)	400-1200	I/ grau A	Primera elecció	Diürètics Concomitants (hiponatrèmia) Arítmies cardíaques Aplàsia medul·lar

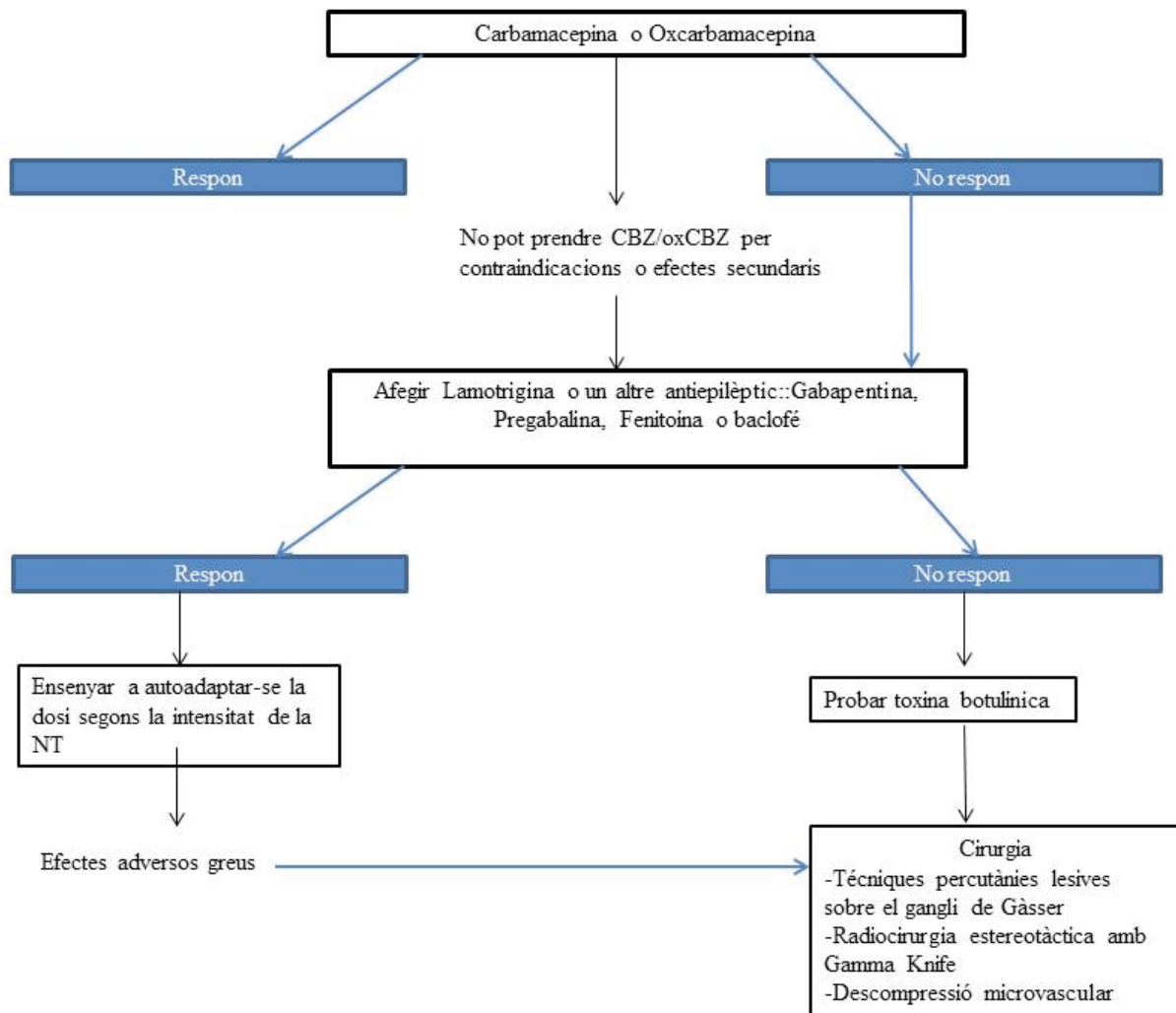
Oxcarbamacepina (Ox-CBZ)	600-1800	IV/ grauB	No tolera la CBZ per efectes secundaris	Diürètics Concomitants (hiponatrèmia)
Eslicarbamacepina (Es-CBZ)	400-1200	IV/grauC	No tolera Ox-CBZ per efectes secundaris o hiponatrèmia Pacient amb hipercolesterolemia o osteoporosi	Insuficiència renal Diürètics Concomitants (hiponatrèmia)
Baclofè	30-80	II/ grau B	Adjuvant a l'antiepilèptic	Pacient ancià Hepatotoxicitat
Pimozida	4-12	II/ grau B	Adjuvant a antiepilèptic Insomni	Parkinsonisme Arítmies
Lamotrigina	200-400	II/grau B	Tractament coadjuvant	Dermatitis: titulació molt lenta
Gabapentina	1200-3200	IV/ C	Tractament coadjuvant Pacients amb dolor continu NT simptomàtica	Pacient ancià
Pregabalina	150-600	IV/ C	Tractament coadjuvant Pacients amb dolor continu NT simptomàtica	Pacient ancià Insuficiència Renal
Fenitoína	300-600	IV/ C	No tolera o no efectius els fàrmacs classe I/II Tractament a urgències per vïa IV.	Arítmies cardíaques

Tractament invasiu (veure Figura 2 i capítol 11 de tècniques especials)

- Toxina botulínica: No aprovat per la FDA /EMA amb aquesta indicació però evidència 2a grau de recomanació B.
- Tècniques quirúrgiques:
 - Tècniques percutànies lesives sobre el gangli de Gàsser:
 - Termocoagulació per Radiofreqüència.
 - Lesió química per glicerol.
 - Lesió mecànica: compressió amb baló.
 - Radiocirurgia estereotàctica amb Gamma Knife.
 - Descompressió microvascular.

Figura 2

Adaptada de Cruccu G et al. Neurology 2016;87(2):220-228



Neuràlgia occipital

Dolor paroxíctic unilateral o bilateral, lancinant o punyent a la part posterior del cuir cabellut, en la distribució dels nervis occipitals major (nervi

d'Arnold), menor i / o tercer, ocasionalment acompanyada de sensació disminuïda o disestèsia a la zona afectada i comunament associada amb sensibilitat a la palpació (signe de Tinel) sobre els nervis involucrats.

Taula IV. Criteris diagnòstics de la neuràlgia occipital (ICHD 3)

- A. Dolor unilateral o bilateral en la distribució dels nervis occipitals major, menor i / o tercer i criteris de compliment B-D.
- B. El dolor té almenys dues de les següents tres característiques:
 1. Recurrent en crisis paroxíctiques que duren d'uns pocs segons a minuts.
 2. Greu en intensitat.
 3. Punyent, penetrant o fort en qualitat.
- C. El dolor s'associa amb els dos següents:
 1. Disestèsia i / o al·lòdina aparent durant l'estimulació innòcua del cuir cabellut o del cabell.
 2. Una o dues de les següents:
 - a) Sensibilitat a la palpació de les branques nervioses afectades.
 - b) Presència de punts trigger a la sortida del Nervi occipital major o en la distribució de C2.
- D. El dolor s'alleuja temporalment pel bloqueig anestèsic local dels nervis afectats.
- E. No s'explica millor per un altre diagnòstic de l'ICHD-3.



Notes:

* El dolor de la neuràlgia occipital pot arribar fins a la regió fronto-orbitària per les connexions interneuronals trigemincervicals als nuclis trigeminals cervicals.

Diagnòstic diferencial

El diagnòstic diferencial de la neuràlgia occipital i

els estudis recomanables a realitzar es resumeixen a la Taula V.

Taula V. Diagnòstic diferencial

Diagnòstic diferencial	Estudis a sol·licitar	Seguiment
Dolor de l'articulació atlanto-axoidea	Dolor a la palpació dels músculs o la seva inserció Canvis degeneratius	Dolor controlat amb fàrmacs: Atenció primària Si mal control: Neurologia
Malformació de Chiari	RMN cervical	Neurocirurgia
Placa cervical d'Esclerosi múltiple	RMN cervical	Neurologia

Tractament

Es pot seguir el mateix tractament mèdic que en la NT.

Tècniques invasives (veure capítol 11 de tècniques especials):

- Bloqueig anestèsic.
- Radiofreqüència de l'arrel dorsal C2.
- Estimulador occipital.

Neuràlgia del glossofaringi

Desordre caracteritzat per un dolor d'aparició breu unilateral, abrupte en l'inici i la fi, en les distribucions no només del nervi glossofaringi, sinó també de les branques auriculars i faríngees del nervi vague. El dolor s'experimenta a l'oïda, a la base de la llengua, a la fossa tonsil·lar i / o sota l'angle de la mandíbula. Es desencadena normalment a l'empassar, parlar o tossir i pot

remetre i recaure de manera semblant a la neuràlgia trigeminal. Com en la NT predomina en l'edat superior als 50 anys però és molt menys freqüent, amb una incidència de 0,8/100 mil habitants i any.

També es diferencia la forma clàssica, secundària i idiopàtica com a la NT segons si hi ha contacte vascular amb deformació o atròfia o causes secundàries com a tumors o plaques d'EM o cap troballa.

Es distingeixen tres formes clíniques segons la zona afectada pel dolor: forma faríngia, forma otàlgica i forma vagal. Aquesta última es pot acompanyar amb símptomes vagals com tos, ronquera, síncope, bradicàrdia i pot ser difícil de distingir de la Neuràlgia del Nervi Laringi superior, branca del nervi vague. Per això s'utilitza el terme de Neuràlgia vagueglossofaríngia.

Taula VI. Criteris diagnòstics de la neuràlgia del glossofaringi ICHD 3

A. Crisis paroxístmiques recurrents de dolor unilateral en la distribució del nervi glossofaringi i que compleixen el criteri B.
B. El dolor té totes les característiques següents: <ol style="list-style-type: none"> 1. Duració d'uns segons a 2 minuts.



2. Intensitat greu.
 3. Tipus elèctric, lancinant, punxant o fort en qualitat.
 4. Es precipita a l'empassar, tossir, parlar o badallar.
- C. No s'explica millor per un altre diagnòstic de l'ICHD-3.

Notes:

* Pot aparèixer de forma conjunta la NT.

Diagnòstic diferencial

Les proves complementàries serveixen per

identificar la causa. Es recomana la realització d'una RMN amb reconstrucció 3D seqüència T2 (taula VII).

Taula VII. Diagnòstic diferencial

Subtipus	Diagnòstic diferencial	Estudis a sol·licitar	Seguiment
Neuràlgia secundària	Tumors locals		
	Aneurismes carotidis, TCE	RMN cranial amb T2 3D i	Neurologia
	Abscessos peritonsilars	angioRMN	Neurocirurgia
	Calcificació lligament estilohiloïdal (Sdm. d'Eagle)	amb TOF	Radiologia
	Malaltia de Paget		Intervencionista
Neuràlgia Idiopàtica	Malformació de Chiari	Rx Simple o TC	Maxil·lofacial
	Amb altres neuràlgies NT		
	N. laringi superior		
	N. intermediari		

Tractament

El tractament farmacològic és el mateix que per la NT.

Tractaments invasius:

- Descompressió microvascular per a les formes clàssiques.
- Infiltracions anestèsiques a la paret faríngia o periamigdal·lar.

- Lesió per radiofreqüència del gangli IX parell.

Síndrome de Tolosa-Hunt

Dolor orbitari o periorbitari unilateral associat a la parèsia d'un o més dels nervis cranials III, IV i / o VI, causat per una inflamació granulomatosa en el si cavernós, fissura o òrbita superior.

Taula VIII. Criteris diagnòstics de la síndrome de Tolosa-Hunt (ICHD 3)

- A. Cefalea orbitària unilateral o periorbitària que compleix el criteri C.
- B. Complint ambdós punts:
 1. Inflamació granulomatosa del si cavernós, fissura orbitària superior o òrbita, demostrada per RMN o biòpsia.
 2. Parèsia d'un o més dels nervis cranials ipsilaterals III, IV i / o VI.
- C. Evidència de causalitat demostrada per les dues següents:
 1. El mal de cap és homolateral a la inflamació granulomatosa.
 2. El mal de cap ha precedit a la parèsia dels nervis III, IV i / o VI durant ≤ 2 setmanes, o s'ha desenvolupat amb ella.

D. No s'explica millor per un altre diagnòstic de l'ICHD-3.

Notes:

* *Alguns casos reportats de la síndrome de Tolosa-Hunt poden tenir implicació addicional del V parell cranial (comunament la primera divisió) o dels nervis òptic, VII o VIII. La innervació simpàtica de la pupil·la es veu afectada ocasionalment.*

Diagnòstic diferencial

El diagnòstic diferencial de la síndrome de Tolosa-

Hunt i els estudis recomanables a realitzar es resumeixen a la Taula IX.

Taula IX. Diagnòstic diferencial

Subtipus	Diagnòstic diferencial	Estudis a sol·licitar	Seguiment
Oftalmoplègia Dolorosa	Tumors (meningioma esfenoidal, adenoma hipofisari, carcinoma nasofaringi) Aneurismes Fístules/trombosi del si cavernós Vasculitis	RMN cranial amb Gadolini Analítica amb hemograma, HbA1c, VSG, Funció tiroïdal, ANAS, ANCAS, AntidsDNA, Anti-sm, ECA Serologia VIH, Borrelia,	Neurologia Neurooftalmologia Neurocirurgia Repetir RMN si no millora la clínica en 1-2 mesos
Oftalmoplègia Dolorosa	Meningitis Cel·lulitis orbitària Sarcoidosi Diabetis	Sífilis, Electroforesi de proteïnes, Punció lumbar Biòpsia en casos progressius sense milloria per a descartar tumors	

Tractament

El tractament amb corticosteroides és el tractament d'elecció. Millora el dolor en 24-72h de l'inici. La oftalmoparèsia pot necessitar setmanes o mesos. S'ha de mantenir 7-10 dies després de la desaparició del dolor i fer pauta descendent, aproximadament un mes de tractament. En casos refractaris o que

no puguin prendre corticosteroides es pot utilitzar Azatioprina, metotrexat o radioteràpia. En casos refractaris s'ha de replantejar el diagnòstic.

El tractament de la síndrome de Tolosa Hunt es resumeix a la taula X.

Taula X. Tractament farmacològic de la síndrome de Tolosa-Hunt

Fàrmac	Dosi (mg)	Nivell eviden./ g. recomanació	Perfil de pacient	Precaució
Prednisona oral	1mg/kg	Grau IV	Elecció	Diabetis Cushing Osteoporosi
Azatioprina	2mg/kg	Grau IV	No resposta o no es pot discontinuar corticosteroides per recidiva	Immunosupressió Hepatotoxicitat



Metotrexat	15-25mg/7d	Grau IV	No resposta o no es pot discontinuar corticosteroides per recidiva	Immunosupressió Hepatotoxicitat Insuf. renal
Radioteràpia		Grau IV	No resposta a cap tractament farmacològic	

9.

Cefalees secundàries

En el següent capítol, s'aborden les principals causes de cefalea secundària a destacar en diverses situacions clíniques: cefalea en tro, cefalea relacionada amb els canvis posturals, cefalea en l'ancià, cefalea amb focalitat neurològica, cefalea associada a tos o Valsalva, i àlgies facials.

Cefalea en tro

Es defineix segons la ICHD-3 com una cefalea intensa i que arriba a la màxima intensitat de forma ràpida en menys d'1 minut. La rapidesa en assolir la màxima intensitat és la seva característica diferencial. Pot ser localitzada o holocranial. (Veure la taula IV de diagnòstic diferencial).

Aquesta forma de presentació es considera un criteri d'alarma que requereix d'una avaluació urgent, ja que obliga a descartar una hemorràgia subaracnoïdal (HSA) així com altres causes greus de cefalea secundària (taula):

- **Hemorràgia subaracnoïdal (HSA):** (veure criteris diagnòstics de la taula I). El 10-25% pacients amb cefalea en tro tenen una HSA, que en més del 80% casos és deguda a una ruptura d'un aneurisma. És una entitat greu, amb una mortalitat fins al 50%. La cefalea en 1/3 casos es dona de forma aïllada sense símptomes acompanyants. Un 10-40% pacients poden presentar una cefalea sentinella els dies o setmanes previs. La presència d'una o més de les següents característiques té una alta sensibilitat (98,5%) però una baixa especificitat (27,5%) per a HSA:
 - Edat > 40 anys.
 - Dolor o rigidesa cervical.
 - Disminució del nivell de consciència.
 - Desencadenat per l'esforç.

Taula I. Criteris diagnòstics de la cefalea atribuïda a HSA no traumàtica (ICHD-3)

- | |
|---|
| <p>A. Qualsevol cefalea nova que compleixi els criteris C i D.</p> <p>B. S'ha diagnosticat una hemorràgia subaracnoïdal (HSA) no traumàtica.</p> <p>C. Relació causal demostrada per al menys dos de les següents:</p> <ol style="list-style-type: none">1. La cefalea s'ha desenvolupat en estreta relació temporal a altres símptomes i / o signes clínics de la HSA, o ha portat al seu diagnòstic.2. La cefalea millora significativament paral·lelament a l'estabilització o millora dels altres símptomes o signes clínics o radiològics de la HSA.3. La cefalea té un inici sobtat o en tro. <p>D. Una de les següents:</p> <ol style="list-style-type: none">1. La cefalea es resol en 3 mesos.2. La cefalea no s'ha resolt però encara no han passat 3 mesos. <p>E. No s'explica millor per un altre diagnòstic del ICHD-3.</p> |
|---|

- **Síndrome de vasoconstricció cerebral reversible (SVCR):** (veure criteris diagnòstics taula II). Es caracteritza per una vasoconstricció arterial cerebral que es resol en menys de 3 mesos. Aquesta entitat és més freqüent en dones de 20-50 anys. Es reconeix un factor desencadenant en més de la meitat

dels casos, sent els més freqüents l'ús de drogues o fàrmacs vasoactius i el puerperi. Hi ha antecedents de migranya en un 20-40% casos. El símptoma principal és episodis recurrents de cefalea en tro autolimitats en hores, durant un període inferior a 1 mes, freqüentment desencadenats per l'esforç,

tos, activitat sexual, o canvis posturals. Altres manifestacions menys freqüents són els dèficits focals o les crisis comicials. Les complicacions inclouen HSA de la convexitat cerebral (30%), així com infarts en territori frontera i/o encefalopatia posterior reversible. El LCR és normal o amb discreta pleocitosi

i proteinorraquia. L'angiografia no invasiva (angioTC o angioRM) té una sensibilitat del 80% respecte l'angiografia convencional. L'estudi angiogràfic inicial pot ser normal, ja que la vasoconstricció és màxima a les 2-3 setmanes. El principal diagnòstic diferencial és la vasculitis aïllada del SNC (VASNC) (veure la taula III).

Taula II. Criteris diagnòstics de la cefalea atribuïda a SVCR (ICHD-3)

A.	Qualsevol cefalea nova que compleixi el criteri C.
B.	S'ha diagnosticat una sd. vasoconstricció cerebral reversible (SVCR).
C.	Relació causal demostrada per qualsevol o ambdues de les següents: <ol style="list-style-type: none"> 1. La cefalea, amb o sense dèficits focals i/o crisis, ha donat lloc a realitzar estudi angiogràfic (amb vasoconstricció segmentària) i al diagnòstic de SVCR. 2. La cefalea té 1 o més de les següents característiques: <ol style="list-style-type: none"> a) Inici en tro. b) Desencadenat per activitat sexual, esforç, Valsalva, emoció, banyar-se o dutxar-se. c) Present o recurrent durant <1 mes des de l'inici, sense cefalea nova significativa després >1 mes.
D.	Una de les següents: <ol style="list-style-type: none"> 1. La cefalea es resol en 3 mesos. 2. La cefalea no s'ha resolt però encara no han passat 3 mesos.
E.	No s'explica millor per un altre diagnòstic del ICHD-3.

Taula III. Diagnòstic diferencial de la sd. de vasoconstricció cerebral reversible

Diagnòstic diferencial	Sd. Vasoconstricció cerebral reversible	Vasculitis aïllada SNC
Inici	Brusc (cefalea en tro)	Subagut
Síntoma predominant	Cefalea	Focalitat NRL progressiva
Sexe i edat	Dones, <50a	Homes=dones, >50a
LCR	Normal	Alterat
AngioTC/angioRM	Patològica (>2 setm inici)	Normal en la majoria de casos
TC/RM cranial	HSA convexitat, infarts frontera, encefalopatia posterior reversible	Infarts múltiples de diferent antiguitat, HSA i encefalopatia post infreqüents

- **Dissecció arterial cervical:** La cefalea és el símptoma més freqüent, i en el 20% casos és una cefalea en tro. Sol ser ipsilateral a la dissecció, de predomini cefàlic anterior en la dissecció carotídia , i posterior en la vertebral. S'associa a dolor cervical sobretot en la dissecció vertebral. Més del 90% pacients

tenen símptomes acompanyants, com síndrome de Horner, diplopia, símptomes d'AIT o ictus, o paràlisi de parells cranials.

- **Trombosi venosa cerebral (TVC):** La cefalea sol ser d'inici subaguda, però en alguns casos pot ser en tro. Hi ha 3 tipus de presentacions:

cefalea amb hipertensió intracranial (augment amb tos, Valsalva, i/o decúbit, papil·ledema), cefalea amb focalitat neurològica i/o crisi, i cefalea amb encefalopatia (disminució del nivell de consciència). S'associa a trombofilia, embaràs, deshidratació, anticonceptius orals, càncer, infeccions o traumatismes.

- **Altres causes:** Hipotensió intracranial idiopàtica, hemorràgia intracerebral, ictus isquèmic, crisi hipertensiva, quist col·loide del tercer ventricle, hematoma subdural, hematoma retroclival, apoplexia pituitària.

Taula IV. Diagnòstic diferencial i tractament de la cefalea en tro

Diagnòstic diferencial	Característiques suggestives	Antecedents o precipitants	Estudis diagnòstics	Tractament
Hemorràgia subaracnoïdal	<ul style="list-style-type: none"> - Rigidesa clatell/meningisme. - Disminució nivell consciència. 	<ul style="list-style-type: none"> - Esforç físic 		<ul style="list-style-type: none"> - Tx precoç endovascular o quirúrgic de l'aneurisma. - Tx vasoespame: Nimodipino oral 60mg/4h.
Síndrome de vasoconstricció cerebral reversible	<ul style="list-style-type: none"> - Episodis recurrents de cefalea en tro autolimitada - DTC/angioTC/angioRM: Vasoconstricció arterial. - TC/RM: HSA convexitat, infarts frontera, encefalopatia posterior reversible. 	<ul style="list-style-type: none"> - Drogues vasoactives (cànnabis, ISRS, simpaticomimètics, triptans, ergòtics). - Puerperi. - Migranya. 	<ul style="list-style-type: none"> - TC cranial URG: En tots els casos. - PL URG: Si la Tc URG no estableix el diagnòstic. Dins les primeres 6-12h és més difícil diferenciar HSA de PL traumàtica perquè encara no apareix xantocromia al LCR. 	<ul style="list-style-type: none"> - Tx simptomàtic. - Nimodipino iv o oral no ha demostrat millora en el pronòstic, possible millora de la cefalea en series. - Glucocorticoides: no evidència de benefici.
Dissecció arterial cervical	<ul style="list-style-type: none"> - Cefalea unilateral. - Dolor cervical ipsilateral. - Sd Horner. - Afectació de parells cranials. - AIT/ ictus. 	<ul style="list-style-type: none"> - Traumatisme cervical. 	<ul style="list-style-type: none"> - Angio TC URG: Si HSA a TC/PL o alta sospita HSA. En casos seleccionats segons sospita. - RMN cranial. - AngioRM cranial. - AngioTC/RM cervical - Angiografia convencional. 	<ul style="list-style-type: none"> - tPA IV si ictus i <4,5hores (IIa)ç. - Anticoagulants o antiagregació durant 3-6m (IIb).
Trombosi venosa cerebral	<ul style="list-style-type: none"> - HT intracranial (papiledema, cefalea amb Valsalva o decúbit). - Focalitat NRL / crisi. - Disminució nivell consciència. 	<ul style="list-style-type: none"> - Trombofilia. - Embaràs. - Deshidratació. - Anticonceptius orals. - Càncer. - Infeccions traumatismes. 		<ul style="list-style-type: none"> - HBPM sc en fase aguda. - Anticoagulants orals 3-12 mesos (anti vitamina K).

Cefalea associada a canvis posturals

Les entitats més destacables són (veure Taula VIII de diagnòstic diferencial):

- **Hipertensió intracranial idiopàtica:** (veure taula V de criteris diagnòstics) Prèviament denominada pseudotumor cerebri, es defineix per un augment de la pressió intracranial en absència de lesió estructural o hidrocefàlia. La cefalea és diària i empitjora amb la tos, maniobres de Valsalva i amb l'esforç o els canvis posturals com ajupir-se, o estirar-se al llit. El signe més característic és el papil·ledema. Pot acompanyar-se de manifestacions visuals com obscuriments transitoris amb els canvis posturals, diplopia (VI parell), disminució d'agudeses visual, i ceguesa en 4-10% casos. Es recomana RM cranial amb contrast i venografia (veure taula VII de troballes radiològiques). Les troballes característiques són: sella turca buida, aplanament posterior del globus ocular, distensió de l'espai subaracnoïdal periòptic i nervi òptic tortuós, i estenosi dels sinus transversos. Es recomana la monitorització mitjançant fons d'ull i campimetria instrumental. No està establert el paper de la monitorització amb altres tècniques com la tomografia de coherència òptica (OCT) o el Doppler del disc òptic. Respecte al tractament, la pèrdua de pes ha demostrat benefici en els pacients obesos. El fàrmac de primera elecció es la acetazolamida oral, deixant com a segona elecció la furosemida i el topiramata. Els corticoides i les puncions lumbars repetides no es recomanen. En els casos fàrmacoresistents es pot valorar la derivació de LCR o la descompressió del nervi òptic. Altres tractaments quirúrgics més recents són la cirurgia bariàtrica que ha demostrat en revisions de sèries pèrdues de pes superiors a la dieta i benefici en el papil·ledema i la cefalea, havent-se iniciat actualment un assaig clínic comparatiu. Així mateix, en diverses revisions recents de sèries retrospectives, la col·locació de stent venós en pacients amb estenosi de sinus venós obté una eficàcia similar a la derivació de LCR amb menys risc de complicacions, tot i que el seu benefici a llarg termini no està establert i no hi ha assajos clínics comparatius.
- **Hipotensió intracranial espontània:** (veure taula VI de criteris diagnòstics). Produïda per una fuga de LCR normalment a nivell espinal. La cefalea ortostàtica és el símptoma principal. També pot empitjorar amb la tos i Valsalva. Es pot acompanyar de símptomes cocleovestibulars com acúfens, hipoacúsia o vertigen. La RM cranial (veure taula VII de troballes radiològiques) pot mostrar realç dural amb gadolini i higromes o hematomes subdurals, així com hiperèmia hipofisiària, desplaçament caudal encefàlic (pseudo-Chiari), o convexitat del marge inferior del sinus transvers per distensió venosa al T1 sagital. L'estudi de fuga de LCR inicial és la RM medul·lar amb tècniques de supressió de greix. La mielografia -TC o la cisternografia radioisotòpica es reserven per casos sense fuga identificada prèviament i que no responguin al tractament amb pegat de sang epidural. El tractament inicial és el repòs estricte al llit i la hidratació. Si el tractament inicial falla, es recomana pegat epidural de sang autòloga (10-20 mL) a nivell lumbar o toracolumbar a cegues, o a nivell de la fuga del LCR si aquesta s'ha demostrat, amb repòs les 24h posteriors. Si hi ha fracàs terapèutic es pot repetir en un marge com a mínim superior a 5 dies i/o es poden usar volums superiors. L'abordatge quirúrgic es reserva per casos resistents i amb demostració de la fuga del LCR.
- **Cefalea post-punció lumbar.** En un període <5 dies posterior a la punció lumbar, de característiques similars a les de la hipotensió intracranial idiopàtica.

Taula V. Criteris diagnòstics de cefalea atribuïda a Hipertensió intracranial idiopàtica (ICHD-3)

A.	Cefalea nova o empitjorament significatiu d'una cefalea prèvia que compleixi el criteri C.
B.	Ambdues de les següents: <ol style="list-style-type: none"> 1. S'ha diagnosticat Hipertensió intracranial idiopàtica. 2. Pressió LCR >250 mm LCR (>280 mm LCR en nens obesos).
C.	Qualsevol o ambdues de les següents: <ol style="list-style-type: none"> 1. La cefalea s'ha desenvolupat o ha empitjorat significativament en relació temporal amb la hipertensió intracranial idiopàtica, o ha portat al seu diagnòstic. 2. La cefalea s'acompanya de qualsevol o ambdues de les següents: <ol style="list-style-type: none"> a) Acúfens pulsatius. b) Papil·ledema.
D.	No s'explica millor per un altre diagnòstic del ICHD-3.

Taula VI. Criteris diagnòstics de cefalea atribuïda Hipotensió de LCR (ICHD-3)

A.	Cefalea que compleixi el criteri C.
B.	Qualsevol o ambdues de les següents: <ol style="list-style-type: none"> 1. Pressió LCR <60 mm LCR. 2. Evidència de fuga de LCR per imatge.
C.	La cefalea s'ha desenvolupat en relació temporal amb la hipotensió de LCR o la fuga de LCR, o ha portat al seu diagnòstic.
D.	No s'explica millor per un altre diagnòstic del ICHD-3.

Taula VII. Troballes radiològiques en la hipertensió i hipotensió del LCR

Troballes radiològiques	Hipertensió intracranial idiopàtica	Hipotensió intracranial idiopàtica
RM cranial amb contrast	<ul style="list-style-type: none"> - Sella turca buida. - Aplanament posterior del globus ocular. - Distensió de l'espai subaracnoïdal periòptic. - Nervi òptic tortuós. - Estenosi del sinus transvers. 	<ul style="list-style-type: none"> - Real dural amb gadolini (troballa més freqüent). - Higromes / hematomes subdurals. - Hiperèmia hipofisiària. - Desplaçament caudal encefàlic distensió venosa (signe de la convexitat del sinus transvers).
Estudis medul·lars		<ul style="list-style-type: none"> - Diverticles meníngis a sortida arrels espinals. - Ruptura ventral dural associada a hernia discal. - Fístula LCR-venosa.

Taula VIII. Diagnòstic diferencial i tractament de la cefalea associada a canvis posturals

Diagnòstic diferencial	Característiques suggestives	Antecedents o precipitants	Estudis diagnòstics	Tractament
Hipertensió intracranial idiopàtica	<ul style="list-style-type: none"> - Cefalea diària - Papil·ledema 	<ul style="list-style-type: none"> - Tos, Valsalva - Esforç 	- Pressió LCR >250 mm LCR en decúbit i evitant Valsalva	- Acetazolamida oral



<p>Hipotensió intracranial idiopàtica</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Obscuriments visuals transitoris - Diplopia - Disminució AV Ceguesa - Cefalea ortostàtica - Cefalea en tro - Dolor cervical - Nàusees - Acúfens - Hipoacúsia - Vertigen - Inestabilitat - Alteració cognitiva 	<ul style="list-style-type: none"> - Ajupir-se - Decúbit - Ortostatisme - Tos, Valsalva 	<ul style="list-style-type: none"> - RM cranial amb contrast i venografia - Fons ull Campimetria instrumental - Pressió LCR < 60 mm LCR en decúbit (pot ser normal) - RM cranial amb contrast - Estudi inicial fuga LCR: - RM medul·lar (supressió de greix) - Casos sense resposta al tx: - Mielografia-TC - Cisternografia radiosiotòpica Mielografia convencional 	<ul style="list-style-type: none"> - 2a elecció: furosemida, topiramàt - Fàrmacoresistents: - Derivació LCR Descompressió nervi òptic - Inicial: Repòs i hidratació - Pegat epidural de sang autòloga (10-20 mL) a nivell lumbar o toracolumbar a cegues, o a nivell de la fuga de LCR. Es pot repetir si >5 dies. - No resposta al pegat i demostració de fuga LCR: tx quirúrgic
<p>Cefalea post-punció lumbar</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Cefalea en <5 dies posterior a PL 	<ul style="list-style-type: none"> - Ortostatisme - Tos, Valsalva 		<ul style="list-style-type: none"> - Inicial: repòs i hidratació. - Casos resistents: pegat de sang epidural

Cefalea en l'ancià

La prevalença de cefalea disminueix amb l'edat persistint el predomini femení. Les cefalees primàries segueixen sent les més freqüents, però s'incrementa la prevalença de cefalees secundàries. Això fa que s'incrementi l'índex de sospita de causa secundària per la qual cosa es realitzen més proves de laboratori i de neuroimatge (veure taula IX de diagnòstic diferencial).

- Les cefalees secundàries més freqüents són les relacionades amb fàrmacs i amb el traumatisme crani encefàlic.
- **Arteritis de cèl·lules gegants:** És la causa de cefalea secundària més característica en gent gran. Qualsevol cefalea d'inici recent i

persistent en un pacient major de 60 anys ha de suggerir la presència d'una arteritis de cèl·lules gegants. La major incidència s'evidencia entre els 70 i 80 anys i és tres vegades superior en dones. Representa el 0.6% del total de cefalees en l'ancià

La presència de cefalea es superior al 90%. Es pot acompanyar de polimiàlgia reumàtica (25%) o altres manifestacions sistèmiques com febre o pèrdua de pes.

El major risc és la ceguesa a causa de una neuropatia òptica isquèmica anterior, així com la isquèmia cerebral generalment de territori vertebrobasilar.

Generalment s'incrementa la VSG i la proteïna C reactiva. El dúplex-color pot demostrar l'engruiximent de la paret arterial. Es recomana la realització de biòpsia de la temporal per a

confirmar el diagnòstic.

Es recomana iniciar tractament corticoide oral el més aviat possible sense esperar l'anàlítica o la resta de proves, i posteriorment mantenir tractament farmacològic prolongat en un pacient gran.

- Altres cefalees secundàries que també tenen una prevalença superior amb l'edat són la cefalea en relació a la síndrome de apnees de la son, la cefalea relacionada amb el glaucoma o la cefalea cardíaca.

Taula IX. Diagnòstic diferencial i tractament de la cefalea en l'ancià

Diag. diferencial	Clínica	Estudis	Complicacions	Tractament
Arteritis de cèl.lules gegants	Cefalea recent i persistent en >60 anys	*VSG i PCR	Neuropatia òptica isquèmica anterior	Corticoides Resposta en 72hores (NE III GR B)
	Opressiva/pulsativa trajecte arteria temporal	*Hemograma	Isquèmia cerebral (predomini territori posterior)	
Glaucoma angle tancat	Empitjora amb la palpació de l'arteria temporal	*RMN/TAC cranial (si isquèmia cerebral)		
	Manifestacions sistèmiques: Síndrome tòxica Claudicació mandibular Visió borrosa Oftalmoplegia	*Doppler Especificitat 91% Sensibilitat 68%		
Cardíaca	** Acut Dolor ocular Ull vermell Halos Pupila no reactiva ** Subagut Dolor ocular//frontal Nàusees Visió borrosa	Augment PiO Augment Pio recurrent (minuts a hores)		NTG
	<50 casos descrits 1/3 cefalea aïllada en esforç 1/3 fotofonofobia	Descartar cardiopatia isquèmica 33% cefalea en repòs		
Abús de medicació	Patologia cervical amb o sense cervicàlgia			Bloqueig anestèsic
	Cefalea >15 dies al mes/3m - Consum d'analgèsic/AINE >15 dies al mes/3 mesos - Consum d'ergòtics/triptans >10 dies al mes/3 mesos	1-1,7% en >65 anys		Retirada Milloria 50% en 2 mesos



Cefalea associada a Apnea de la son	Cefalea matutina <4 hores 12 % dels SAS	Inici amb el diagnòstic i milloria amb el tractament Prevalença 36% en >60 anys No relació entre severitat de SAS i prevalença de cefalea	Diagnòstic Diferencial: Hípnica Cluster Privació de cafeïna Hipertensió LCR	CPAP nasal (90% resolució)
	Isquèmia Hemorràgia Hematoma subdural	25% mal de cap VB>carotidi 60% mal de cap Mal de cap + Confusió	Precipitants: Alt. homeòstasi Atrofia cortical	

Cefalea i focalitat neurològica

Dins d'aquest capítol comentarem diverses entitats en què el mal de cap és un símptoma principal, però que es caracteritzen per l'associació a símptomes focals ja siguin cerebrals o retinians (veure taula X).

- **Síndrome de vasoconstricció reversible:** Es tracta dins l'apartat cefalea en tro.
- **Dissecció arterial cervical:** (es tracta també en l'apartat de cefalea en tro) La cefalea és ipsilateral a la dissecció i es relaciona amb símptomes hemisfèrics o retinians del mateix costat, de vegades es pot auscultar un buf carotídi i si s'afecta el plexe simpàtic pericarotídi objectivar una síndrome de Horner ipsilateral a la dissecció.
- **Trombosi venosa cerebral:** Presenta dificultats diagnòstiques per la variada clínica que pot presentar, que pot anar des de cefalea aïllada (15-40%), a cefalea associada a crisis comicials, a símptomes focals o fins i tot a símptomes i signes d'hipertensió intracranial.

- **Cefalea i dèficit neurològic transitori associada a pleocitosis limfocitària:** Es caracteritza per la presència de mal de cap de característiques migranyoses que dura des d'1 hora a una setmana a la qual s'afegeixen símptomes focals neurològics habitualment sensitius, seguits d'afàsics i/o motors (i ocasionalment visuals), de més de 4 hores de durada. El seu curs en general és monofàsic però fluctuant.
Els estudis de neuroimatge són normals (a diferència de la dissecció arterial o de la trombosi venosa cerebral) tot i que s'ha pogut demostrar per SPECT i posteriorment per neuroimatge multimodal una extensa hipoperfusió hemisfèrica sense oclusió arterial. L'estudi de líquid cefalorraquidi és bàsic per al diagnòstic. En la meitat de casos s'aprecia hipertensió licuoral i hiperproteïnorraquia, però en tots pleocitosis limfocitària(> 15 linfòcits/ml).
- **Cefalea atribuïda a neoplàsia intracranial:** És poc freqüent que es doni de forma aïllada. Habitualment s'associa a focalitat neurològica. Més freqüent en els tumors de fossa posterior o els de creixement ràpid.

Taula X. Diagnòstic diferencial i tractament de la cefalea amb focalitat neurològica

Diagnòstic diferencial	Clínica	Estudis	Tractament
Dissecció arterial	Cefalea gradual<aguda Ipsilat dissecció	Eco TSA, RM cranial, Angio- RM, angio-TAC o ASDIA.	tPA IV si ictus i <4,5hores (IIa)
	Sd de Horner Buf carotidi Acúfens Focalitat cerebral/retina		Anticoagulants o antiagregació durant 3-6m (IIb)
Trombosi venosa cerebral	Cefalea subaguda>aguda 15-40% aïllada - HT intracranial (papil·ledema, cefalea amb Valsalva o decúbit) - Focalitat NRL / crisi - Disminució nivell consciència	RM cranial, Angio-RM, angio- TAC o ASDIA.	HBPM sc Anticoagulants 3-12 mesos (anti vitamina K) Anticomicals (en cas de crisi) Acetazolamida (si hipertensió intracranial)
HaNDL Cefalea i dèficit neurològic transitori amb pleocitosi limfocitària	Cefalea pulsativa bilateral (1h a 1 setmana) Dèficit neurològic transitori (5 min a 3 dies) - Sensitiu 78% - Afàsia 66% - Motor 56% - Visual 18% 75% monofàsic Febre ocasional	LCR Pleocitosi limfocitària Hiperproteïnorraquia Hipertensió licuoral 50% RMN/TAC cranial (normals) SPECT cerebral hipoperfusió focal Neuroimatge multimodal hipoperfusió hemisfèrica extensa sense oclusió arterial ni lesió en seq. difusió	Acetazolamida (si hipertensió intracranial)
Cefalea atribuïda a neoplàsia intracranial	Cefalea aïllada: 2-16% casos Habitualment s'acompanya de focalitat NRL	RM cranial	Tractament de la neoplàsia

Cefalees relacionades amb la Tos -Valsalva

L'aparició de cefalea en relació a maniobres de Valsalva es considera una dada d'alarma en l'atenció a pacients amb cefalea, donat que pot indicar lesions

intracranials com tumoracions o alteracions de la fossa posterior, encara que també pot tractar-se d'una cefalea primària. Practicar el Test de Valsalva modificat amb espiració a un esfigmomanòmetre ajuda a diferenciar casos primaris de secundaris a patologia intracranial (Lane&Davies 2013). Les principals entitats que s'han de considerar en aquests casos son (veure taula XI):

- Cefalea tussígena primària:** Cefalea més freqüentment en pacients majors de 40 anys, típicament bilateral, occipital en el 10% dels casos, de segons de durada –pot durar fins a mitja hora–, intensa, relacionada amb la tos i altres maniobres de Valsalva i que es pot desencadenar també per moviments de rotació cervical. Els casos secundaris solen aparèixer abans dels 40 anys, en el 70% de casos el dolor és occipital, i sol durar al menys un minut; i en el 80% de casos hi ha dades de disfunció de tronc cerebral, fet que no se sol presentar en els casos primaris. Aproximadament la meitat dels pacients que refereixen cefalea en relació amb la tos tenen una malformació de Chiari tipus I. El tractament amb indometacina sol ser útil en els casos primaris, no tant en els secundaris.
- Cefalea atribuïda a malformació de Chiari tipus I:** La cefalea és típicament breu, dura minuts, a la regió occipital. Pot cursar amb signes focals troncocefàlics de breu durada. Estudis recents mostren que la cefalea és moderada o severa en el 92% de casos, que en el 87% empitjora per maniobres de Valsalva, que en el 67% te característiques de cefalea tensional per un casi 29% de tipus migranyós, i que en el 38% hi ha símptomes associats a la migranya. Finalment, aproximadament 1 de cada 10 presenta abús de medicació.
- Cefalees atribuïdes a alteració de la pressió de líquid cefalo-raquidi:** Tant la Hipertensió intracranial idiopàtica com la hipotensió intracranial espontània poden cursar amb episodis de cefalea desencadenada per la tos-Valsalva, i en tots 2 casos es poden observar dades radiològiques compatibles amb malformació de Chiari. Per aquest motiu es recomana mesurar la pressió de LCR en tot cas de cefalea relacionada amb maniobres de Valsalva en les que la neuroradiologia demostrï alteracions compatibles amb malformació de Chiari.
- Cefalea atribuïda a síndrome de vasoconstricció cerebral reversible:** Aquesta síndrome cursa amb vasoconstricció segmentària difusa d'artèries intracrànials que és reversible en menys de 3 mesos i que en el 80% dels casos es presenta com una cefalea en tro. El dolor sol ser bilateral, d'inici a regions cranials posteriors, i se sol desencadenar per exercici físic, maniobres de Valsalva com la tos, o per estrès. Típicament pot cursar amb focalitat neurològica i/o amb crisis comicials. L'angiografia cerebral és diagnòstica.

Taula XI. Diagnòstic diferencial i tractament de les cefalees associades a Tos - Valsalva

Diagnòstic diferencial	Estudis a sol·licitar	Tractament	Actuació
Cefalea tussígena primària	Test de Valsalva modificat	Tractament del procés causal de la tos Antitussígens Indometacina 50-200 mgs	Control per NRL
Malformació de Chiari	RMN cerebral	Descompressió quirúrgica regió cervicooccipital	Derivació a NRC
Síndrome de vasoconstricció cerebral reversible	Punció lumbar per determinació de la pressió intracranial	Simptomàtic Evitar desencadenants	Control per NRL
Cefalea relacionada amb hipertensió intracranial idiopàtica	Arteriografia cerebral (si sospita de SVCR)	Topiramata Acetazolamida Cirurgia: derivació valvular	Control per NRL Valoració per NRC

Cefalea relacionada amb hipotensió arterial espontània		Hidratació Solucionar fuga de LCR	Control per NRL
Cefalea atribuïda a tumoració intracranial			Valoració per NRC-Oncologia
Cefalea atribuïda a quist col·loide del tercer ventricle			Valoració per NRC

Àlgies facials

- Cefalea atribuïda a disfunció de l'articulació temporomandibular:** Es considera la segona causa més freqüent de dolor facial després del dolor dental; pot ser uni- o bilateral, i s'agreuja pels moviments mandibulars (o pel desplaçament passiu de l'articulació i per palpació de la mateixa o del múscle temporal).
- Cefalea atribuïda a malaltia rinosinusal:** La majoria de les cefalees atribuïdes a malaltia sinusal són en realitat casos de migranya, pujant al 85% en malaltia sinusal auto-diagnosticada. Els fets de la migranya que poden fer confondre el diagnòstic són: dolor sobre regions anatòmiques corresponents
- Cefalea troclear:** Malaltia no inflamatòria que cursa amb dolor continuat només a angle orbitari o cursar amb cefalea ipsilateral a la tròclea afectada, que empitjora amb moviments verticals oculars (ex. lectura). Casi sempre unilateral, 86% dones. Millora amb la infiltració de corticoides o anestèsics sobre la tròclea.

als sinus, congestió nasal, edema palpebral, rinorrea, injecció conjuntival, llagimeig i ptosis, per aquest ordre. Alguns disparadors de migranya són situacions típiques de la malaltia sinusal: els canvis meteorològics, exposició a al·lèrgens i els canvis en altitud. La malaltia sinusal autèntica sol anar amb canvis inflamatoris demostrables per endoscòpia nasal o per TAC sinusal.

Taula XII. Diagnòstic diferencial i tractament de les principals àlgies facials

Diagnòstic diferencial	Estudis a sol·licitar	Tractament	Actuació
Cefalea atribuïda a disfunció de l'ATM	TAC de l'ATM	Fisioteràpia Fèrula descàrrega	Derivació a Cir. maxil·lo-facial
Otitis	Otoscòpia	Antibiòtic	Derivació a ORL
Cefalea tensional		Ansiolítics Amitriptilina	
Arteritis de la temporal	Analítica Ecodoppler Artèria temporal Biòpsia > 2 cm	Corticoides Immunosupressors	
Cefalea relacionada amb inflamació del lligament estilohioideu (dolor periauricular que s'exacerba amb pressió sobre apòfisis estiloides)	Radiografia cervical TAC cervical	Cirurgia de l'apòfisi estiloides	



Cefalea troclear (dolor periorbitari que augmenta amb la lectura/moviments oculars ppalment verticals) Sinuspatia (dolor facial que cursa amb rinorrea/CVA i empitjora amb canvis de posició cefàlica i de pressió/Valsalva (pe. vols en avió))	RMN òrbites	Infiltració corticoides o anestèsic	
	Rinoscòpia Rx facial (Projecció Waters) TAC cranial-sinus	Antibiòtic	Derivació a ORL



10.

Cefalees en situacions especials. Embaràs i lactància

L'European Headache Federation estableix tres escenaris diferents respecte a una cefalea durant l'embaràs.

- Dona embarassada que presenta una cefalea coneguda prèviament.
- Dona embarassada que presenta una cefalea prèviament coneguda però que ara presenta trets, intensitat o símptomes associats diferents.
- Dona embarassada que presenta una cefalea greu de debut durant l'embaràs.

Cefalees primàries i embaràs

Les cefalees primàries milloren en general durant l'embaràs, tot i que, l'única que ha estat realment ben analitzada durant l'embaràs és la migranya. Hi ha unanimitat en 18 estudis publicats respecte a la milloria de la migranya en un 62-91% d'embarassos (desaparició de tot símptoma fins a un 20%), indiferència en un 5-30% i empitjorament en només un 4-8%.

Sembla que les dones embarassades migranyoses amb més probabilitats de millorar són les dones múltiples, les que van iniciar la migranya amb la menarquia i les que tenen més crisis de migranya associada a la menstruació. La forma de migranya sense aura sembla comportar menor risc d'empitjorament i la migranya amb aura, en comporta major risc.

L'estabilització del nivell d'estrògens sense davallades cícliques amb alta producció d'estrògens d'origen placentari sembla ser la causa de la millora, tot i que també podrien ajudar les endorfines i el to serotoninèrgic.

D'altra banda, s'ha informat el debut de la migranya a l'embaràs en 1-16% de dones. Acostuma a aparèixer al primer trimestre d'embaràs i usualment amb la forma de migranya amb aura. També s'ha informat de l'aparició d'aures en pacients migranyoses que no en tenien prèviament a l'embaràs.

Un aspecte polèmic és com interacciona la migranya sobre l'evolució de l'embaràs. Diversos estudis criticats metodològicament associen a la migranya un major risc de preeclàmpsia i d'estats hipertensos associats a l'embaràs. Altres l'han relacionat amb major risc de abruptio placentae, part prematur i nadó de baix pes. La migranya també pot augmentar el risc d'hemorràgia subaracnoïdal, hemorràgia cerebral i infart cerebral

Respecte a altres cefalees primàries hi ha poca informació, però s'han descrit, en pocs estudis i de mostres reduïdes, millories significatives en un 75% de les dones embarassades amb cefalea en agrupaments i en un 28-77% de les cefalees tensionals.

Cefalea de debut a l'embaràs

Desconeixem quin percentatge de dones necessiten assistència per cefalea durant el seu embaràs però els estudis publicats són tranquil·litzadors doncs sembla que el 93% de les dones que en consulten, ho fan per empitjorament d'una cefalea coneguda prèviament a l'embaràs, concretament, migranya en un 36%, altres cefalees primàries en un 22% i cefalees secundàries conegudes en un 42%, predominant les



cefalees per sinusitis i les cefalees cervicògenes.

Només un 7% de les dones que consulten presenten una cefalea debut i en aquests casos, la migranya és també el diagnòstic al 36% de casos però poden aparèixer entitats potencialment perilloses (Taula 1). Habitualment, apareixen després del primer trimestre. Concretament, els estats hipertensos associats a l'embaràs semblen ser la causa més freqüent (més de la meitat de casos en algunes sèries) amb la preeclàmpsia com més usual seguit de la síndrome de leucoencefalopatia posterior

reversible (PRES), l'eclàmpsia, la síndrome d'hemòlisi amb enzims hepàtics elevats i plaquetes baixes (HELLP), la hipertensió arterial aguda i la síndrome de vasoconstricció cerebral reversible (SVCR).

El símptoma de major risc de causa secundària en una cefalea de debut durant l'embaràs és la presentació aguda (sobretot si és en tro), apareixent al 35% de casos, seguit de la duració de la cefalea major de tres dies i la determinació d'una hipertensió arterial.

Taula I. Cefalees secundàries a l'embaràs

Entitats i freqüència	Símptomes guia. Exploració recomanada.
HIPERTENSÍO ARTERIAL GESTACIONAL AGUDA	TA \geq 140/90 mmHg sense proteïnúria. RM cerebral.
PRECLÀMPSIA. 600-800 casos x 10.000 parts	Cefalea pulsativa amb aura visual-like. TA \geq 140/90 mmHg de debut, amb proteïnúria > 300mg/d més enllà de la setmana 20 ^a . RM cerebral.
ECLÀMPSIA. 5 casos x 10.000 parts	Cefalea pulsativa amb aura visual-like TA \geq 140/90 mmHg amb proteïnúria > 300mg/d, Edemes, crisis comicials, coma. RM cerebral.
PRES. Al 92% del pacients amb eclàmpsia i al 19% amb preeclàmpsia	Cefalea en tro (recurrent). Focalitat neurològica transitòria recurrent de predomini parieto-occipital. RM amb angio-RM cerebral sense contrast.
HELLP. 40 casos x 10.000 parts	Hipertransaminasèmia, plaquetopènia, anèmia hemolítica, C.I.D. RM cerebral.
SVCR 1-2 casos x 10.000 parts	Debut en tro al post part. Doppler transcranial y RM amb angio-RM cerebral sense contrast.
INFART CEREBRAL. 3-4 casos x 10.000 parts	Cefalea moderada amb focalitat neurològica cerebel·losa o occipital. RM amb angio-RM cerebral sense contrast.
DISSECCIÓ ARTERIAL. 35 casos a la literatura	Cefalea hemicranial/cervicàlgia ipsilateral pulsativa amb síndrome de Horner ipsilateral (dissecció carotídia). Eco-Doppler de TSA y RM amb angio-RM cerebral sense contrast.
HEMORRÀGIA CEREBRAL. 4-6 casos x 10.000 parts	Cefalea aguda, focalitat neurològica, crisis comicials. RM cerebral.
HEMORRÀGIA SUBARACNOÏDAL. 20 casos x 10.000 parts	Cefalea en tro, síndrome meníngia, crisis comicials, coma. RM amb angio-RM cerebral sense contrast.
TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL. 4 casos x 10.000 parts	Febre, crisis comicials, símptomes d'hipertensió intracranial. RM cerebral.
MENINGIOMA i altres tumors cerebrals. 0.45 casos x 10.000 parts	Focalitat neurològica, trastorns cognitius, símptomes d'hipertensió intracranial. RM cerebral.
MENINGITIS. 42 casos a la literatura.	Cefalea en tro i febre amb síndrome meníngia (rigidesa del clatell, fotofòbia, vòmits). Fons d'ull, RM cerebral, punció lumbar.



HIPERTENSIÓN INTRACRANIAL BENIGNA. 0.9 casos x 10.000 parts	Cefalea associada a maniobra de Valsalva. Pèrdua de visió progressiva, enfosquiments visuals transitòries, diplòpia, papil·ledema. Fons d'ull, RM cerebral i punció lumbar
PATOLOGIA PITUITÀRIA 1 cas x 10.000 parts	Cefalea en tro, dèficits campimètrics, oftalmoplegia. RM cerebral/ hipofisària.
CORIOCARCINOMA 0.2 casos x 10.000 parts	Metàstasis hemorràgiques amb focalitat, crisis comicials i coma. RM cerebral. Punció lumbar (beta-HCG).
SÍNDROME D'HIPOTENSIÓ INTRACRANIAL 80-600 casos x 10.000 parts	Cefalea postural post-part, acúfens, fotòpsies, rigidesa al clatell, cervicàlgia. RM cerebral amb contrast. No cal punció lumbar.

* PRES: síndrome d'encefalopatia posterior reversible. SVCR: síndrome de vasoconstricció cerebral reversible. HELLP: anèmia hemolítica microangiopàtica, elevació d'enzims hepàtics, trombocitopènia. CID: coagulació intravascular disseminada.

Cal dir òbviament que els estudis publicats provenen majoritàriament de països desenvolupats. Als països en vies de desenvolupament, la distribució de les causes és diferent, amb major transcendència de cefalees de causa infecciosa, de la trombosi venosa cerebral i de l'eclàmpsia.

El rendiment de la ressonància és molt alt en aquest escenari diagnosticant la causa de la cefalea en un 18-38% de casos. Per tant, l'aparició d'una cefalea no coneguda durant l'embaràs és per se un criteri d'alarma i de ressonància cerebral urgent. La RM cranial es considera segura després del primer trimestre (nivell d'evidència II). No es recomana administració de gadolini si no és estrictament necessari.

La TC cranial suposa una irradiació inferior a 1 mGy i comporta risc de malformacions fetals majors i retràs psicomotor a partir de 10 mGy. El risc minva de forma inversament proporcional a l'evolució de l'embaràs. A més de la ressonància cerebral, sempre s'ha de contemplar un anàlisi de sang (hemograma i bioquímica bàsics) i determinació de proteïnes en orina.

Cefalees i post-part

Un 30-40% de les dones expliquen cefalea entre el tercer dia i la sisena setmana post part, però el

50-93% d'elles ja en tenien una cefalea primària coneguda pre- embaràs. L'explicació és la reducció dràstica de fins el 80% de la concentració d'estrògens a la primera hora post part després de l'extracció de la placenta. Altres explicacions de l'empitjorament post part serien l'estat de post estrés psíquic que comporta l'embaràs, cert to depressiu i fluctuacions dels nivells de serotonina i catecolamines.

No obstant, el post part és el període de l'embaràs on hi ha major risc d'aparició de cefalees secundàries de causes infreqüents, però potencialment greus, que ja hem esmentat al capítol anterior més l'angiopatia post part, disseccions arterials, coriocarcinoma i l'embolisme de líquid amniòtic

Al post part immediat es manté el risc d'eclàmpsia. Cal recordar que, tot i que la cefalea no és un dels criteris internacionals d'eclàmpsia, n'és el símptoma més freqüent (87% de casos) i que fins un 33% de les eclàmpsies apareixen al post part.

Al post part immediat també apareix una entitat no relacionada amb l'embaràs, si no amb el procediment anestèsic del part, que és la cefalea per hipotensió intracranial secundària a punció accidental de la duramater durant l'anestèsia peridural. Una cefalea post anestèsia peridural s'ha comunicat en un 6-18% de parts però el síndrome d'hipotensió intracranial secundari només s'ha comunicat en un 0.8-6%. Alguns casos es poden acompanyar d'hematoma



subdural i pneumoencèfal intraventricular.

Tractament de les cefalees durant l'embaràs

A la dona embarassada son més importants les mesures no farmacològiques recomanant-li ingestes d'aliments sovint per evitar hipoglucèmies, hidratació abundant, dormir bé i activitat física.

Després del desastre de la talidomida als anys seixanta es va passar d'una època de permissivitat de fàrmacs a l'embaràs a una època de màxima restricció. L'embaràs és gairebé sempre un criteri d'exclusió als assajos clínics amb fàrmacs i per tan, una contraindicació quan el fàrmac es comercialitzat però no per teratogènia confirmada, sinó per teratogènia desconeguda. Per aquest motiu les societats científiques no poden aplicar recomanacions basades en nivell d'evidència i les

recomanacions es basen en opinions d'experts.

Un estudi amb més de 400 dones embarassades noruegues va mostrar una clara frustració de la majoria deguda a la informació conflictiva que rebien sobre els potencials riscos dels fàrmacs dels professionals de la salut, d'Internet i de les fitxes tècniques. Per aquests motius cal que el neuròleg conegui quins fàrmacs pot utilitzar durant l'embaràs per tractar la cefalea.

Les dues institucions més respectades que agrupen experts que estableixen recomanacions de fàrmacs durant l'embaràs són la FDA (Food and Drug Administration) i el sistema TERIS (Teratogen Information System). Cal dir que aquestes dues entitats són nord-americanes i poden contradir les fitxes tècniques europees dels fàrmacs amb les seves recomanacions (Taula II). També cal dir que és recomanable que tot fàrmac antimigranyós prescrit a una dona embarassada sigui consensuat amb el seu obstetra.

Taula II. Fàrmacs pel tractament de la cefalea i risc a l'embaràs

FÀRMAC	FDA	TERIS
ÀCID ACETILSALICÍLIC	C	N-Min
ÀCID VALPRÒIC	D	S-Mod
ALMOTRIPTAN	C	U
AMITRIPTILINA	D	N-Min
ATENOLOL	C	U
CAFEÏNA	B	N-Min
CODEÏNA	C	N-Min
DEXAMETASONA	C	N-Min
DIHIDROERGOTAMINA	X	U
ELETRIPTAN	C	U
ERGOTAMINA	X	U
FROVATRIPTA	C	U
GABAPENTINA	C	U
IBUPROFÈ	B	N-Min
INDOMETACINA	B	N



KETOROLACO	B	U
MEPERIDINA	B	N-Min
METADONA	B	N-Min
METOCLOPRAMIDA	B	N-Min
METOPROLOL	B	U
MORFINA	B	N-Min
NADOLOL	C	U
NAPROXÈ	B	U
NARATRIPTAN	C	U
PARACETAMOL	B	N
PREDNISONA	B	N-Min
PROPRANOLOL	C	U
RIZATRIPTAN	C	U
SUMATRIPTAN	C	U
ZOLMITRIPTAN	C	U

**Sistema FDA: Categoria A: Estudis controlats en humans demostren que no hi ha risc; B: No hi ha evidències de risc però no existeixen estudis controlats; C: El risc en humans no ha estat descartat; D: Hi ha evidències de risc en estudis en humans o animals; X: Fàrmac contraindicat durant l'embaràs. Sistema TERIS: Categoria N: Cap risc; N-Min: Cap o mínim; Min: Mínim; Min-S: Mínimopetit; S: Petit; S-Mod: Petitomoderat; Mod: Moderat; H: Alt; U: Indeterminat.*

Hi ha acord respecte a la seguretat de paracetamol, AINEs, corticoides i opiacis durant l'embaràs. Concretament, el paracetamol i l'ibuprofè són els analgèsics més segurs durant l'embaràs, tot i que l'ibuprofè està contraindicat al tercer trimestre per risc de tancament prematur del ductus arteriosus. Les dosis baixes d'aspirina també són segures. Els corticoides en pautes curtes estan admesos excepte en l'últim mes de l'embaràs per risc de part prematur. No es recomanen opiacis.

Els ergòtics estan absolutament contraindicats. Els triptans estan formalment contraindicats tot i que els registres post-comercialització en mostren seguretat i que un seguiment de més de 3000 nens de mares que van rebre triptans durant l'embaràs, no mostra cap trastorn psicomotor als 5 anys d'edat. Davant de casos greus es pot plantejar de forma puntual sumatriptà 50 mg doncs és el que millor té avaluada la seva seguretat.

El tramadol intramuscular, la lidocaïna intranasal, els corticoides intravenosos i el sulfat de magnesi intravenós semblen segurs a urgències. Finalment, comencen a comunicar-se casos tractats amb infiltració d'anestèsia sense corticoides als nervis occipitals majors lidocaïna amb seguretat.

En els casos excepcionals en els que calgui una prevenció, els beta-blocadors semblen la primera opció (metoprolol, propranolol i labetalol) tot i que no han mostrat una seguretat major que topiramata o amitriptilina. L'àcid valpròic està absolutament contraindicat pel seu risc de malformacions fetals majors. La toxina botulínica també està contraindicada.

Cefalees i lactància

Els metges hem d'encoratjar a les mares a fer

lactància natural doncs està demostrada la seva protecció respecte a l'atòpia i la reducció de malalties gastrointestinals. Fins i tot, sembla millorar la cognició de l'infant i reduir el risc d'infeccions. També minva el risc de càncer de mama i ovari i permet tornar al pes pre-embaràs més ràpidament.

Tot i alguns estudis en contra, la majoria d'estudis i de major qualitat metodològica informen que la lactància natural retarda més de dos mesos de mitja el retorn de la migranya al puerperi. De fet, la migranya ja ha tornat al 100% de les dones que no fan lactància natural i només al 43% de les dones que si que en fan.

La producció de llet és de 500-1000 cm³, però les primeres 48 hores gairebé no n'hi ha (podríem prescriure qualsevol fàrmac probablement). La majoria dels fàrmacs arriben a la llet materna excepte les grans molècules (heparina, insulina...). La dosi que rep al nadó en mg/kg depèn de la dosi que rep la mare en mg/kg i de la ratio d'aclariment: [sang]/[llet] pròpia de cada fàrmac. Els fàrmacs que més passen són els d'alta lipofilitat, baix pes molecular, baixa unió a proteïnes plasmàtiques i pH bàsic. La concentració del fàrmac al nadó (relative infant dose - RID) no ha de ser superior al 10% de la concentració del fàrmac a la mare per consens internacional. S'ha de tenir en compte que

l'aclariment és menor als prematurs.

Tractament de les cefalees durant la lactància

Hi ha quatre entitats que estableixen recomanacions sobre fàrmacs durant la lactància (Taula 3):

1. Web LactMed. L'Associació Americana de Pediatria publica periòdicament en *Pediatrics* les recomanacions de: *Transfer of Drugs and Other Chemicals Into Human Milk*. *Academy of Pediatrics Committee on Drugs*; i la base National Library of Medicine's *Drugs and Lactation database (LactMed)*. <http://toxnet.nlm.nih.gov>
2. Web LRC. *Medications and Mothers. (Lactation Risk Category-LRC)* Thomas Hale. <http://www.iBreastfeeding.com>
3. Sistema Briggs: *Drugs in Pregnancy and Lactation* by Briggs, Freeman, and Yaffe 9th edition.
4. Web: Lactancia.org. Comitè de Lactància de l'Associació Espanyola de Pediatria. Hospital Marina Alta, Dènia. Alacant. <http://www.lactancia.org>

Taula III. Fàrmacs per la cefalea i risc a la lactància

FÀRMAC	AAP	LRC	BRIGGS
ERGOTAMINA	Precaució	L4	Contraindicat
DIHIDROERGOTAMINA	No revisat	L4	Contraindicat
NARATRIPTÀN	No revisat	L3	Probablement compatible
RIZATRIPTÀN	No revisat	L3	Probablement compatible
SUMATRIPTÀN	Compatible	L3	Compatible
ZOLMITRIPTÀN	No revisat	L3	Probablement compatible
FROVATRIPTÀN	No revisat	L3	Probablement compatible
ELETRIPTÀN	No revisat	L2	Compatible
ALMOTRIPTÀN	No revisat	L3	Probablement compatible
ÀCID ACETILSALICÍLIC	Precaució	L3	Toxicitat potencial



PARACETAMOL	Compatible	L1	Compatible
CAFÈÏNA	Compatible	L2	Compatible
IBUPROFÈ	Compatible	L1	Compatible
NAPROXÈ	Compatible	L3 (L4)	Probablement compatible
INDOMETACINA	Compatible	L3	Probablement compatible
KETOROLAC	Precaució	L2	Probablement compatible
DICLOFENAC	No revisat	L2	Probablement compatible
CODEÏNA	Compatible	L5	Toxicitat potencial
MEPERIDINA	Compatible	L3	Compatible
MORFINA	Compatible	L3	Compatible
OXICODONA	No revisat	L3	Probablement compatible
BUTALBITAL	No revisat	L3	Toxicitat potencial
DIFENHIDRAMINA	No revisat	L2	Probablement compatible
LIDOCAÏNA	Compatible	L2	Probablement compatible
SULFAT DE MAGNESI	Compatible	L1	Compatible
CLORPROMAZINA	No revisat	L3	Toxicitat potencial
ONDANSETRÓ	No revisat	L2	Probablement compatible
METOCLOPRAMIDA	Precaució	L2	Toxicitat potencial
PREDNISONA	Compatible	L2	Compatible
PREDNISOLONA	Compatible	L2	Compatible
DEXAMETASONA	No revisat	L3	Probablement compatible
ÀCID VALPRÒIC	Compatible	L2	Toxicitat potencial
GABAPENTINA	No revisat	L2	Probablement compatible
TOPIRAMAT	No revisat	L3	Toxicitat potencial
LAMOTRIGINA	Concern	L3	Toxicitat potencial
ZONISAMIDA	Concern	L5	Toxicitat potencial
AMITRIPTILINA	Concern	L2	Toxicitat potencial
ATENOLOL	Concern	L3	Toxicitat potencial
METOPROLOL	Compatible	L3	Toxicitat potencial
NADOLOL	Compatible	L4	Toxicitat potencial
PROPRANOLOL	Compatible	L2	Toxicitat potencial
LABETALOL	Compatible	L2	Probablement compatible
CANDESARTAN	No revisat	L3	Probablement compatible
LISINOPRIL	No revisat	L3	Probablement compatible
VERAPAMIL	Compatible	L2	Probablement compatible
TOXINA BOTULÍNICA A	No revisat	L3	Probablement compatible

AAP: (American Association of Pediatrics).

LRC (Lactation Risk Category): L1-seguretat demostrada, L2-segur, L3-moderadament segur, possiblement perillós, L5-contraindicat.

Sistema Briggs. Drugs in Pregnancy and Lactation by Briggs, Freeman, and Yaffe.

D'aquestes fonts podem extreure que sumatriptan 50 mg i eletriptan 20 mg són els únics triptans orals que han demostrat seguretat durant la lactància amb RID respectivament de 3.5% i 0.2%. Paracetamol i ibuprofè són també segurs. Tot i que la resta d'AINEs i triptans són probablement segurs, actualment no ho han demostrat específicament. Els corticoides i opiacis són segurs, tot i que no es recomanen els darrers.

Respecte a la prevenció, els beta-blocadors i l'àcid

valpròic són els que han demostrat major grau de seguretat. Els bloquejos pericranials també semblen segurs durant la lactància mostrant la lidocaïna un RID de 0.5-3.1% i la bupivacaïna de 0.78-0.9%. No hi ha experiències reportades amb toxina botulínica.

Finalment, s'estableixen unes recomanacions bàsiques per tractar la migranya amb fàrmacs minimitzant potencials efectes adversos sobre el nadó.

Taula IV. Recomanacions bàsiques per a tractar la migranya durant la lactància

- Prendre el fàrmac de la crisi de migranya immediatament després de la pressa de llet.
- Congelar llet para donar-la durant la crisi de migranya <48 h.
- Utilitzar llet artificial en biberó durant la crisi de migranya menys de 48 h.
- Utilitzar fàrmacs de vida $\frac{1}{2}$ plasmàtica curta a la crisi de migranya.
- Es contraindiquen formes "neo", "retard", "crono".
- Dosificar més lentament els preventius (p.e. augmentar topiramata cada 2 setmanes i no cada setmana).
- Arribar a dosis mitges de preventius.

Neuràlgies i embaràs

No hi ha cap casuística publicada sobre l'evolució o presentació de la neuràlgia del trigemin durant l'embaràs. Un únic i recent cas ha estat tractat amb carbamazepina durant el primer trimestre. Sembla una opció lògica donat que no associa risc de teratogènia a dosis antiepilèptiques que són majors. El cas publicat va ser refractari i es va practicar finalment una radiofreqüència ablativa del

gangli de Gasser al segon trimestre, amb especial protecció radiològica abdominal, amb èxit. Tot i que no hi ha cap experiència en neuràlgia del trigemin en embarassades, l'administració de toxina botulínica es podria contemplar. No en tenim informació sobre altres neuràlgies a l'embaràs.

11.

Tècniques especials en migranya i altres cefalees.

Protocols i indicacions

Introducció

En l'actualitat el camp de la cefalea té una dimensió clínica però també terapèutica activa amb tècniques més específiques que es sumen al tractament farmacològic per via oral convencional. Per garantir una adequada resposta el tractament ha de ser sempre individualitzat i basat en una correcta anamnesi i exploració.

S'han d'interrogar i avaluar les característiques i patró de distribució del dolor, la simptomatologia associada, comorbiditats, la resposta al tractament simptomàtic i preventiu i l'existència de possibles factors de risc de cronificació. Tanmateix és fonamental diferenciar entre neuràlgia d'origen intra o epicranial basant-nos en la localització i delimitació de l'àrea de dolor, així com en les característiques del mateix. En l'exploració s'hauran de palpar de forma sistemàtica les estructures craniofacials, la presència de punts gallet miofascials, i les zones d'emergència i el recorregut del nervis pericranials.

La infiltració amb OnabotulinumtoxinA (OnabotA) i la realització de bloquejos anestèsics constitueix un recurs terapèutic en molts pacients amb

cefalea, be de forma aïllada o en combinació amb altres tractaments. D'altra banda, en la pràctica clínica estem incorporant OnabotA en l'algoritme terapèutic de la neuràlgia del trigemin i altres cefalees primàries diferents de la migranya crònica, com la cefalea en agrupaments. A més portem a terme habitualment bloquejos i utilitzem altres tècniques especials, donant un altra dimensió al tractament de la cefalea.

OnabotulinumtoxinA

La OnabotulinumtoxinA ha demostrat eficàcia en la migranya crònica i es podria considerar el seu ús en casos de migranya episòdica refractària a tractament, cefalea en agrupaments crònica refractària i probablement qualsevol cefalea primària crònica.

A la Figura 1 es presenta l'algoritme de tractament de la migranya crònica adaptat de la edició de 2015 de la Guia de pràctica clínica en cefalees de la Sociedad Española de Neurologia on es defineix l'ús d'OnabotulinumtoxinA a la migranya crònica.

La tècnica per a infiltrar onabotulinumtoxin A requereix de una preparació prèvia. Es realitza diluint sèrum salí 0,9% per aconseguir una dilució de 5U per cada inòcul de 0,1ml. Existeixen vials de 50U, 100U i 200U. S'utilitzen 2ml de sèrum salí per cada 100UI. Una vegada diluït s'aplicaran 5U (0,1 ml) per punt d'injecció en els punts establerts seguint el protocol que va demostrar la seva eficàcia a l'assaig clínic PREEMPT. Aquest protocol segueix aproximadament territoris de les aferències sensitives que vehiculen el dolor.

Figura 1. Algoritme de tractament de la migranya crònica

(modificat de Guerrero Peral et al. Migraña crónica. A Guía oficial de práctica clínica en cefaleas. Ezpeleta D, Pozo Rosich P editors. Luzan 5 Ediciones SEN, 2015:89-104)

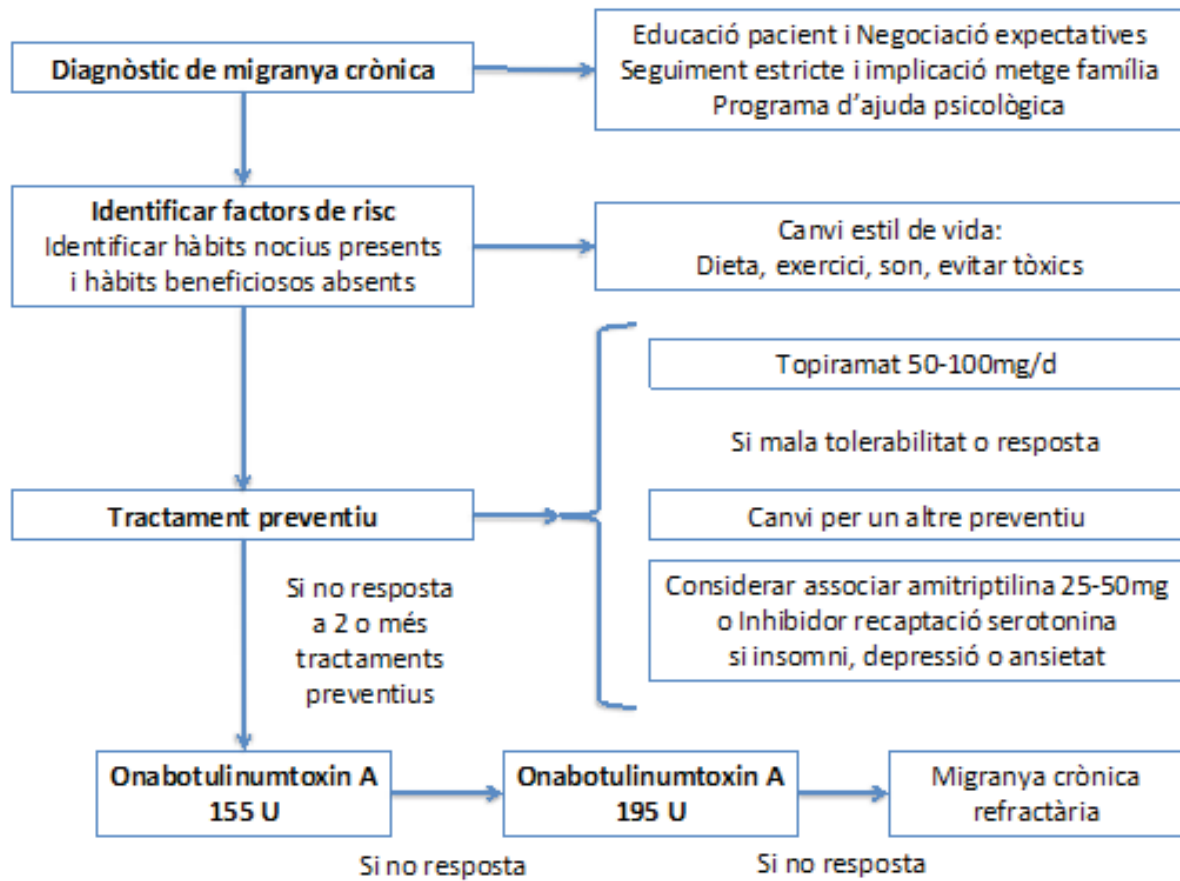
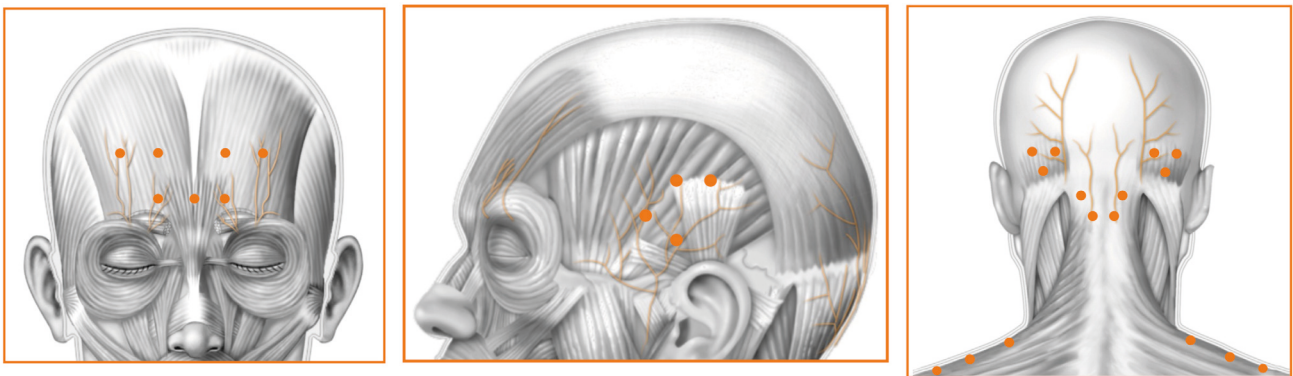


Figura 2. Punts d'aplicació de la onabotulinumtoxinA a migranya crònica



Taula I. Unitats d'OnabotulinumtoxinA segons el protocol PREEMPT

Ordre	Múscul	Unitats (U)
A	Corrugador	10 (5 per costat)
B	Procerus o piramidal del nas	5
C	Frontal	20 (10 per costat)
D	Temporal	40 (20 per costat)
E	Occipital	30 (15 per costat)
F	Cervical paraespinal	20 (10 per costat)
G	Trapezi	30 (15 per costat)
Unitats totals (U)		155

S'infiltra afereuts sensibles, però s'indica la localització dels punts d'injecció amb músculs fàcils de localitzar. El protocol PREEMPT permet la utilització de 40U en àrees addicionals "follow the pain" (2 punts addicionals a nivell temporal, 2 punts addicionals a nivell occipital i 4 punts addicionals a nivell de trapezis).

Els efectes secundaris descrits als assaigs clínics PREEMPT foren derivats principalment dels punts d'injecció de l'afectació dels músculs trapezis al coll. Concretament, el 6,7% dels pacients va presentar dolor cervical enfront de només el 0,3% del grup placebo. Finalment el grup tractat va presentar ptosis en el 3,2% dels casos enfront al 0,3% del grup placebo.

D'altra banda, des de la demostració de l'eficàcia i seguretat de la onabotulinumtoxinA pel tractament de la migranya crònica, els estudis fase IV i l'experiència de l'ús a la vida real han mostrat que probablement la dosi de 195UI és més eficaç que la de 155UI, que el tractament precoç dels pacients que comencen a patir una migranya crònica és més eficaç, i que hauríem d'intentar el tractament amb onabotulinumtoxinA en altres cefalees cròniques refractàries al tractament com la migranya episòdica d'alta freqüència, les cefalees trigemin-autonòmiques. (cefalea en agrupaments, hemicrània continua i SUNCT amb una pauta inicial que pot seguir el protocol PREEMPT). Podria resultar també útil en el tractament de la cefalea nummular amb una pauta de 5 punts, quatre perifèrics per quadrants i un punt central (5x5UI) i la neuràlgia del trigèmin (existeixen diferents pautes

sobre el territori trigeminal afectat i amb freqüència cal utilitzar dosi addicionals contralaterals per compensar l'efecte estètic).

Bloquejos anestèsics

Concepte i mecanisme d'acció

Els anestèsics locals actuen sobre el nervi perifèric infiltrat, bloquejant la conducció de l'estímul nerviós. S'uneixen al canal de sodi voltatge-dependent, bloquejant la seva apertura i per tant l'inici i propagació del potencial d'acció. Al bloqueig de l'aferència dolorosa se li atribueix un efecte modulador a les neuràlgies cranials i algunes cefalees primàries. La tècnica més utilitzada és el bloqueig anestèsic del nervi occipital major (NOM). A nivell del nucli trigeminal caudal existeix una convergència de les fibres sensibles doloroses dels nervis occipitals i trigeminals. El bloqueig anestèsic dels nervis occipitals té un efecte modulador del sistema trigemin-cervical.

Anestèsics i Corticoides més freqüentment utilitzats

Els anestèsics es poden utilitzar aïllats o combinats. En cas de combinar anestèsics es sol combinar lidocaïna/bupivacaïna 1:1-1:3. L'addició de corticoides es planteja en pacients amb cefalea en agrupaments, cefalea cervicogènica i en altres cefalees quan no hi ha resposta al bloqueig amb anestèsic local. Cal evitar-los al bloqueig de branques trigeminals pel risc de trastorns tròfics locals.

Taula II. Anestèsics més freqüentment utilitzats

Anestèsics locals (amides)	Concentració	Dosis màxima per sessió	Altres
Lidocaïna	1-2% (10-20mg/ml)	300mg	Alternativa en gestació (Categoria B FDA)
Mepivacaïna	2% (20mg/ml)	400mg	
Bupivacaïna	0,25-0,5% (2,5-5mg/ml)	175mg	

* FDA: Food & Drug Administration



Taula III. Corticoides més freqüentment utilitzats

Corticoide	Equivalència amb triamcinolona 1mg (mg)	Vida mitjana (h)	Rang de dosis en BA del NOM (mg)
Triamcinolona	1	18-36	5-40
Metilprednisolona	1	18-36	20-160
Betametasona	0,15	36-54	18
Dexametasona	0,19	36-54	4

* BA: Bloqueig anestèsic, NOM: Nervi occipital major

Indicacions de bloqueig anestèsic en cefalees i neuràlgies

Taula IV. Indicacions de bloqueig anestèsic en cefalees i neuràlgies

Entitats clíniques	Indicacions	Nervi bloquejat	Nivell evidència/ Grau recomanació
Migranya	Tractament Preventiu MC	NOM NSO	II / B
	Tractament Preventiu ME	NOM	III / C
	Tractament simptomàtic - Estat migranyós - Crisis refractàries	NOM	III / C
Cefalea en agrupaments	Tractament de transició	NOM (BA+ corticoids)	II / B
Altres cefalees trigèmin autonòmiques	Tractament preventiu	NOM, NSO	IV / U
Cefalea cervicogènica	Tractament simptomàtic i preventiu	NOM	II / B
Neuràlgia occipital	Diagnòstica	NOM	Criteri diagnòstic
	Terapeùtica	NOM	IV / U
Neuràlgies branques terminals trigèmin	Diagnòstica	NSO, NST, NL, NIT, NIO, NAT	Criteri diagnòstic
	Terapèutica	NSO, NST, NL, NIT, NIO, NAT	IV / U
Cefalea postpunció	Terapèutica	NOM (BA + Corticoids)	III / C
Cefalea postraumàtica crònica	Terapèutica	NOM (BA + Corticoids)	IV/U

* MC: Migranya crònica, ME: Migranya episòdica, BA: Bloqueig anestèsic, NOM: Nervi occipital major, NSO: Nervi supraorbitari, NST: Nervi supratroclear, NL: Nervi lacrimal, NIT: Nervi Infracroclear, NIO: Nervi infraorbitari, NAT: Nervi auriculotemporal.

Tècniques de bloqueig anestèsic (BA): Característiques i recomanacions

Taula V. Característiques de les tècniques de bloqueig anestèsic

Nervi	Xeringa/Agulla/Anestèsic	Posició pacient
Supraorbitari	1 ml / 25-30 G / 0,5-1 ml	Decúbit supí amb el cap en posició neutra
Supratroclear	1 ml / 30 G / 0,5-1 ml	
Llagrimal	1 ml / 30 G / 0,5 ml	
Infratroclear	1 ml / 30 G / 0,5 ml	
Nasal Extern	1 ml / 30 G / 0,5 ml	
Infraorbitari	1-2 ml / 25-30 G / 0,5-1 ml	
Auriculotemporal	1-2 ml / 25-30 G / 0,5-1 ml	Decúbit supí amb el cap girat en sentit contrari
Occipital major i menor	5 ml / 25-30 G / 2-2,5 ml	Sedestació

Recomanacions generals de la tècnica de bloqueig anestèsic:

- Palpació de referències anatòmiques.
- Estabilitzar l'eix de l'agulla per evitar el desplaçament.
- Aspirar abans d'injectar per assegurar situació extra-arterial de l'agulla.
- No utilitzar corticoides en branques terminals del trigemin.

Punts d'injecció:

- Nervi occipital: direcció agulla cranial. Abordatge distal: Punt d'Arnold. Línia imaginària que uneix l'apòfisi mastoide amb la tuberositat occipital, al punt en què s'uneixen el terç medial i el terç mitjà d'aquesta línia. Abordatge proximal: 3cm sota i 1,5 cm lateral a la tuberositat occipital.
- Nervi supraorbitari: direcció agulla cranial, bé immediatament sobre la sortida del nervi de la fenedura supraorbitària, desplaçant la cella en direcció cranial, o bé 0,5 cm sobre la sortida del nervi.
- Nervi supratroclear: l'agulla s'insereix en la unió del nas amb la línia supraorbitària, en angle de 45° en sentit cranial.

- Nervi lacrimal: l'agulla s'insereix a través de l'extrem lateral de la cella i es dirigeix en sentit superior i lateral cap a la templa.
- Nervi infratroclear: l'agulla s'introdueix uns mil·límetres en l'angle intern de l'òrbita, just per sobre de la carúncula lacrimal.
- Nervi nasal extern: l'agulla s'insereix entre l'os nasal i el cartílag nasal lateral, a uns 7 mm de la línia mitjana. A continuació, s'introdueix en sentit cranial pel teixit subcutani, per davant de l'os nasal.
- Nervi infraorbitari: Es bloqueja a la seva sortida del forat infraorbitari, 6mm sota el marge infraorbitari i a 25 mm de la línia mitja, amb l'agulla orientada en un angle 45° medial i lleugerament cap amunt.
- Nervi auriculotemporal: Es bloqueja just davant del tragué amb l'agulla dirigida cap a l'arc zigomàtic, després de palpació curosa i aspiració per evitar arteria temporal.

Efectes secundaris més freqüents



Taula VI. Efectes secundaris més freqüents

Efectes adversos potencials	Actitud
Per la tècnica	
Dolor local	- Infiltrar amb agulla calibre fi, lentament - Evitat moviments laterals - Limitar corticoides - Fred local
Lesió de nervi perifèric	- Si dolor lancinant irradiat, retirar agulla i redireccionar.
Hematoma	- Cura si tractament antiagregant o anticoagulant - Palpació per evitar arteries, especialment occipital i temporal - Compressió local
Infecció local	- Evitar infiltració si infecció - Mesures d'asèpsia (esterilitat, antisèptic local)
Síncope vasovagal	- Evitar en el possible dejú - En situacions de risc, considerar decúbit, alentir pas a bipedestació i limitar bloquejos per sessió - Si edat avançada, evitar lidocaïna a 5% - Si quadre vagal, adoptar Trendelemburg i sinó resposta considerar atropina i serumteràpia
Infiltració intradural	- Contraindicació en cas de craniectomia i defectes cranial oberts
Per l'anestèsic local	
Al·lèrgia a anestèsic local	- Molt rara - Contraindicat si antecedents d'al·lèrgia a anestèsics locals. Utilitzar només corticoides - Si anafilaxia: Adrenalina 0,3-0,5 mg + mesures de suport i trasllat
Toxicitat sistèmica per anestèsics locals	- Molt rara - Us de dosis i volums petits - Evitar infiltració intravascular
Teratogenicitat	- A l'embaràs millor lidocaïna
Pel corticoide	
Alopècia, atrofia cutània i hipocromia	- Advertir per preocupacions estètiques - Evitar corticoides a branques trigeminals - Evitar dosis >80mg metilprednisolona a NOM
Acceleració desenvolupament pulmó fetal a l'embaràs	- Evitar betametasona i dexametasona - Cautela amb qualsevol corticoide

S'han d'explicar al pacient els possibles efectes adversos, i es recomanable obtenir un consentiment informat. Cal disposar d'adrenalina, atropina i accés localitzat a material de reanimació.

Infiltració troclear

Indicació:

- Trocleodinia, trocleitis (IV / C).
- Migranya amb punt sensible o gallet troclear (IV / C).

Tècnica:

- Infiltració politja troclear (a nivell de l'angle supero-intern orbitari).
- Betametasona 1ml o triamcinolona 0,2-0,3 ml + lidocaïna 2% 0,2-0,5 ml.

- Xeringa 1-2 ml / Agulla 25-30 G.

Anticossos monoclonals contra el CGRP

Els anticossos monoclonals contra el pèptid relacionat amb el gen de la calcitonina (CGRP) o contra el seu receptor s'han desenvolupat com a tractament preventiu de la migranya episòdica, la migranya crònica i la cefalea en agrupaments.

Han estat publicats resultats d'eficàcia i seguretat dels assaigs clínics fase IIb/III de tres dels quatre anticossos en desenvolupament (erenumab, fremanezumab y galcanezumab), i el quart, eptinezumab, ha finalitzat l'assaig clínic i els resultats estan pendents de publicació.

Erenumab, fremanezumab i galcanezumab han estat aprovats per la FDA i l'EMA.

Un consens d'experts de l'European Headache Federation ha publicat una revisió on considera que els anticossos monoclonals que actuen sobre el CGRP i el seu receptor, poden ser recomanats

per la prevenció de la migranya episòdica i crònica en aquells pacients que han fallat com a mínim a dos tractaments, o no poden utilitzar altres preventius per comorbiditats, efectes adversos o mal compliment.

Un consens de la American Headache Society per la integració de nous tractaments per a la migranya, en relació amb l'inici de tractaments amb anticossos monoclonals contra el CGRP o el seu receptor, considera indicat el seu us en pacients amb migranya episòdica de 4-14 dies al mes que no han tolerat o han mostrat resposta inadequada a dues categories de tractaments antimigranyosos via oral, i en el cas dels pacients amb 4-7 dies al mes, que tenen com a mínim una discapacitat moderada (MIDAS>11, HIT-6>50). Tanmateix considera indicat el seu ús en pacients amb migranya crònica que, o bé no han tolerat o han mostrat resposta inadequada a dos preventius orals, o bé no toleren o han mostrat una resposta inadequada a un mínim de dues dosis trimestrals (sis mesos) de toxina botulínica.

La següent taula resumeix i compara les característiques del quatre anticossos monoclonals contra el CGRP.

Taula VII. Anticossos monoclonals contra el CGRP

	Erenumab	Fremanezumab	Galcanezumab	Eptinezumab
Molècula	IgG2	IgG2a	IgG4	IgG1
Anticòs	Humà	Humanitzat	Humanitzat	Humanitzat
Diana	Receptor CGRP	CGRP lliure A/B	CGRP lliure A/B	CGRP lliure A/B
Via administració	subcutània	subcutània	subcutània	endovenosa
Vida mitjana	28 dies	39-48 dies	25-30 dies	31 dies
Dosis assaigs fase III	70-140mg/mensual	225mg mensual o 675mg trimestral	120-240mg/mensual	100-300mg/trimestral
Estudis fase IIb/III	Migranya Episòdica Migranya Crònica	Migranya Episòdica Migranya Crònica Cefalea en agrupaments (episòdica/crònica)	Migranya Episòdica Migranya Crònica Cefalea en agrupaments (episòdica/crònica)	Migranya crònica

Globalment, les avantatges d'aquests tractaments, amb eficàcia equiparable a altres tractaments preventius, són la resposta ràpida, la seguretat i el seu disseny específic. Presenten un bon perfil de

tolerància amb pocs efectes adversos, absència d'interacció amb fàrmacs i no creuen la barrera hemato-encefàlica.

Serà necessari, per tant, posicionar aquests tractaments en el protocol terapèutic d'aquestes cefalees primàries quan s'aprovi el seu ús. És la primera vegada que en el camp de les cefalees es desenvolupen fàrmacs de precisió i específics des

del coneixement de la fisiopatologia.

Estimuladors

Tècniques d'estimulació

Només estan indicades en casos refractaris, on han fracassat els tractaments farmacològics convencionals i la majoria tenen evidència feble de la seva eficàcia o resultats contradictoris.

Taula VIII. Tècniques d'estimulació

	Perifèrica	Central
Percutània	Electroestimulació trigeminal (supraorbitària) Electroestimulació occipital Electroestimulació vagal	EMT de pols únic i repetitiva EET directa
Invasiva	Estimulació NOM bilateral Estimulació supraorbitari Estimulació gangli esfenopalatí	Estimulació cervical medul·lar

* EMT: Estimulació magnètica transcranial, EET: Estimulació elèctrica transcranial, NOM: Nervi occipital major.

Dispositius percutanis

1. Estimulació trigeminal supraorbitària transcutània.

- **Indicació:**
 - Tractament preventiu de Migranya episòdica (II,C).
 - Tractament simptomàtic de migranya (III,U).
- Aprovació FDA per aquestes indicacions. Aprovació CEE.
- **Contraindicació:** Implants metàl·lics o dispositius electrònics cranials, portadors de marcapàs cardíac o desfibril·lador implantat.
- Actualment accessible al nostre entorn.

2. Estimulació vagal percutània.

- **Indicació:**
 - Cefalea en agrupaments t. Preventiu (II,C).
 - Cefalea en agrupaments t. simptomàtic

(II,U).

- Migranya tractament simptomàtic (III,U).
- Aprovació FDA EUA per aquestes indicacions. Aprovació CEE i NHS UK (National Health System). Actualment no accessible al nostre entorn.
- **Contraindicació:** Dispositius implantats, aterosclerosi carotídia significativa, síndrome bradicàrdia/taquicàrdia, objectes metàl·lics implantats al coll, vagotomia cervical.

3. Estimulació magnètica transcraneal (EMT).

- **Tipus:** EMT pols únic (EMTs), EMT estimulació repetitiva (EMTr).
- **Indicació:**
 - EMTs:
 - Migranya amb aura tractament simptomàtic (II,B).
 - Migranya sense aura tractament símptomàtic(III,U).
 - Migranya tractament preventiu



(III,C).

- EMTr:
 - Migranya tractament preventiu (II,C).
- EMTs Aprovació per FDA EUA i NHS UK: tractament agut i preventiu de la migranya. Actualment no accessible al nostre entorn.
- **Contraindicacions:** Peces metàl·liques o magnètiques intracranials, marcapàs o altres dispositius electrònics implantats, història de crisis o epilèpsia.

- **Tècnica:** Implantació elèctrodes suboccipitals bilaterals i cables tunelitzats fins a generador subcutani.
- **Efectes adversos:** Infeccions i migracions de l'elèctrode, esgotament bateries, molèsties per parestèsies, molèsties per tracció cable.

2. Estimulació intermitent gangli esfenopalatí.

- **Indicacions:** Tractament simptomàtic i preventiu Cefalea en agrupaments crònica refractària (II, C).
- **Tècnica:** Implantació petit elèctrode subzigomàtic via transoral, a fosa pterigopalatina, fixat a crani. Controlador remot extern programable i recarregable.
- **Efectes adversos:** Perioperatoris molt freqüents trastorns sensitius, dolor i edema local. Altres: infeccions, hematomes, asimetries facials, trismus.

Dispositius invasius

1. Estimulació invasiva nervi occipital major bilateral.

- **Indicació:**
 - Tractament preventiu de cefalees cròniques refractàries.
 - Cefalea en agrupaments crònica refractària (IV,U).
 - Altres cefalees trigemin autonòmiques refractàries (IV,U).
 - Migranya crònica refractària (II,U).
 - Cefalea cervicogènica refractària (IV,U).
 - Neuràlgia occipital refractària (IV,U).

Indicacions quirúrgiques en cefalees i/o dolors craniofacials

Taula XIX. Indicacions de bloqueig anestèsic en cefalees i neuràlgies

Primària/ Secundària	Tipus de Cefalea o Neuràlgia	Indicacions	Tècnica Quirúrgica	Nivell evidència/ grau recomanació
Primàries	Migranya	No té indicació quirúrgica		
	Cefalea en agrupaments	Crònica Refractària	1) Estimulador occipital bilateral 2) Estimulador gangli esfenopalatí	1) IV, U / tractament preventiu 2) II, C Tractament simptomàtic i preventiu
	Neuràlgia trigemin	Refractària	1) Tècniques percutànies a) Termocoagulació per radiofreqüència b) Compressió amb baló 2) Microdescompressió vascular	1) IV, C 2) IV, C



Secundaries	Hipertensió Intracranial Idiopàtica	Refractària a tractaments per via oral	1) Derivació de LCR 2) Fenestració del nervi òptic	1) IV, C 2) IV,U
	Hipotensió de LCR	Si fuga LCR refractària	1) Pegat de sang autòloga 2) Cirurgia si es demostra fuga de LCR	1) II, B 2) IV, U
	Arnold-Chiari	Tipus II, III y IV y tipo I associat a siringomièlia	Craniectomia descompressiva amb reconstrucció de fosa posterior	IV, C

12.

Annexa

Figura 1

Nivells d'evidència de l'American Academy of Neurology (2008)

(Neurology 2008;72:8-10.)

Tipus d'estudis

Classe I: Estudis d'alta qualitat, cecs, controlats i randomitzats.

Classe II: Estudis prospectius controlats però sense randomització o no cecs.

Classe III: Altres estudis com ara estudis observacionals

Classe IV: Estudis no controlats, sèrie de casos o opinió d'experts.

Classificació de les recomanacions

A = Establert com eficaços, ineficaços o perjudicials (o establertes com a útil / predictiu o no útil / predictiu) per a la condició donada en la població especificada. (Aquest nivell de qualificació requereix almenys dos estudis de classe I).

B = Probablement eficaços, ineficaços o perjudicials (o probablement útil / predictiu o no útil / predictiu) per a la condició donada en la població especificada. (El nivell de qualificació B requereix almenys un estudi de classe I o dos estudis de classe II.)

C = Possiblement eficaços, ineficaços o perjudicials (o possiblement útil / predictiu o no útil / predictiu) per a la condició donada en la població especificada. (El nivell de qualificació C requereix almenys un estudi de classe II o dos estudis de classe III.)

U = Les dades són insuficients o contradictòries. Donat el coneixement actual, la utilitat del tractament o la prova de predicció no està comprovada.

13.

Bibliografia

PART 2.

Aproximació diagnòstica al pacient amb cefalea

- Blau JN. Headache: History, examination, differential diagnosis and special investigations. En Handbook of Clinical Neurology, vol 4 (48): Headache. Ed- F Clifford Rose. Elsevier Science Publishers B.V. 1986.
- Grupo de Estudio de Cefaleas de la Sociedad Española de Neurologia. Actitud diagnòstica y terapéutica en la cefalea. Recomendaciones 2006. Ed Mateos V, Diaz S, Huerta M, Porta J, Pozo P. Ergon SA 2006: 1-108.
- Wilbrink LA, Ferrari MD, Kruit MC, Haan J, Hwedt TJ, Matharu MS, Dodick DW. Neuroimaging in trigeminal autonomic cephalgias: when, how, and of what? Sc Curr Opin Neurol. 2009 Jun;22(3):247-53.
- Sandrini G, Friberg L, Coppola G, Jänig W, Jensen R, Kruit M, Rossi P, Russell D, Sanchez del Rio M, Sand T, Schoenen J. Neurophysiological test and neuroimaging procedures in non-acute headache (2nd edition). European Journal of Neurology, 2010, Sep 27.
- Loder E, Weizenbaum E, Frishberg B, Silberstein S; American Headache Society Choosing Wisely Task Force Choosing wisely in headache medicine: the American Headache Society's list of five things physicians and patients should question.. Headache. 2013 Nov-Dec;53(10):1651-9.
- Guía oficial de pràctica clínica en Cefaleas. Sociedad Española de Neurología 2015.
- Consens català sobre l'atenció al pacient amb migranya. Societat Catalana de Neurologia, Societat Catalana de Medicina Familiar i Comunitària. 2015.
- Young NP, Elrashidi MY, McKie PM, Ebbert JO. Neuroimaging utilization and findings in headache outpatients: Significance of red and yellow flags. Cephalalgia. 2018 Jan 1:333102418758282.

PART 3.

Migranya episòdica

- The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia. 2018 Jan;38(1):1-211.
- Díaz-Insa S, López Mesonero L, Oterino A, Irimia P, Ezpelta D, Pozo P, editores. Guía oficial para el diagnóstico y tratamiento de las cefaleas 2015. Madrid: Luzan 5; 2015. p. 61-81.
- Pozo-Rosich P, Macaya A et al. Guía práctica diagnòstica terapéutica de la cefalea del adulto y el niño en urgencias 2016. Madrid: Luzan 5, 2016.p 45-57.
- Aymamí A, Huerta M. Consens català sobre l'atenció del pacient amb migranya. 2015.
- Mateos V, Pascual J, Pareja J, editors. Tratado de cefaleas. Madrid. Ergon; 2009.
- J. M. Láinez , J. Castillo , V. M. González et al. Guía de recomendaciones para el tratamiento de la



migraña en la pràctica clínica. Rev Clin Esp. 2007;207(4):190-3.

PART 4.

Migranya crònica

- The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia. 2018 Jan;38(1):1-211.
- Díaz-Insa S, López Mesonero L, Oterino A, Irimia P. Migraña crònica. En: Ezpeleta D, Pozo-Rosich P, editores. Guía oficial para el diagnóstico y tratamiento de las cefaleas 2015. Madrid: Luzan 5; 2015. p. 89-106.
- Guerrero-Peral AL. Migraña crònica: manifestaciones clínicas y diagnóstico diferencial. Rev.Neurol 2012; 54 (supl2): 521-9.
- Bigal ME, Lipton RB. Concepts and mechanisms of migraine chronification. Headache. 2008;48:7-15.
- Dodick DW, Turkel CC, DeGryse RE, et al. OnabotulinumtoxinA for treatment of chronic migraine: pooled results from the double-blind, randomized, placebo-controlled phases of the PREEMPT clinical program. Headache. 2010;50:921-36.
- Rains JC, Poceta JS. Sleep-related headaches. Neurol Clin.2012;30:1285-98.
- De Simone R, Ranieri A. The role of intracranial hypertension in the chronification of migraine. Neurol Sci.2015;36 (suppl1) 23-8.
- Irimia P, Palma JA, Fernandez-Torron R, Martinez-Vila E. Refractory migraine in a headache clinic population. BMC Neurol. 2011;11:94.
- Martelletti P, Katsarava Z, Lampl C, et al. Refractory chronic migraine: a consensus statement on clinical definition from the European Headache Federation. J Headache Pain. 2014;15:47.
- Bagnato F, Good J. The Use of Antiepileptics in Migraine Prophylaxis Headache. 2016 Mar;56(3):603-1.

PART 5.

Cefalea tipus tensió

- The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia. 2018 Jan;38(1):1-211.
- Guías diagnósticas y terapéuticas de la Sociedad Española de Neurología. 2015. Grupo de Estudio de Cefaleas de la SEN.
- Tension-Type Headache – The Normal and Most Prevalent Headache Rigmor Højland Jensen, DrMed Sci. Headache. 2018 Feb;58(2):339-345.
- EFNS guideline on the treatment of tension-type headache - report of an EFNS task force. Bendtsen L, Evers S, Linde M, Mitsikostas DD, Sandrini G, Schoenen J; EFNS. Eur J Neurol. 2010 Nov;17(11):1318-25.
- Paracetamol (acetaminophen) for acute treatment of episodic tension-type headache in adults. Stephens G, Derry S, Moore RA. Cochrane Database Syst Rev. 2016 Jun 16;(6).
- Ibuprofen for acute treatment of episodic tension-type headache in adults. Derry S, Wiffen PJ, Moore RA, Bendtsen L. Cochrane Database Syst Rev. 2015 Jul 31;(7).

- France S, Bown J, Nowosilskyj M, Mott M, Rand and Walters J.. Evidence for the use of dry needling and physiotherapy in the management of cervicogenic or tension-type headache: A systematic review. *Cephalalgia*. 2014 Oct;34(12):994-1003. doi: 10.1177/0333102414523847. Epub 2014 Mar 12.
- C. Cumplido-Trasmonte, P. Fernández-González, I.M. Alguacil-Diego y F. Molina-Rueda. Terapia manual en adultos con cefalea tensional: revisión sistemática. *Neurologia*. 2018 Mar 7. pii: S0213-4853(18)30013-6. doi: 10.1016/j.nrl.2017.12.004. [Epub ahead of print].
- Linde K1, Allais G, Brinkhaus B, Fei Y, Mehring M, Shin BC, Vickers A, White AR. Acupuncture for the prevention of tension-type headache. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Apr 19;4.
- Banzi R, Cusi C, Randazzo C, Sterzi R, Tedesco D, Moja L. Selective serotonin reuptake inhibitors (SSRIs) and serotonin-norepinephrine reuptake inhibitors (SNRIs) for the prevention of tension-type headache in adults. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 May 1;(5):CD011681.

PART 6.

Cefalees trigèmino-autonòmiques

- Robbins MS., et al. Treatment of Cluster Headache: The American Headache Society Evidence-Based Guidelines. *Headache*. 2016 Jul;56(7):1093-106.
- Mitsikostas DD., et al. Refractory chronic cluster headache: a consensus statement on clinical definition from the European Headache Federation. *J Headache Pain*. 2014 Nov 27;15:79.
- Hoffmann J, May A. Diagnosis, pathophysiology and management of cluster headache. *Lancet Neurol*. 2018 Jan;17(1):75-83.
- May A. Diagnosis and clinical features of trigemino-autonomic headaches. *Headache*. 2013 Oct;53(9):1470-8.
- Francis GJ, Becker WJ, Pringsheim TM. Acute and preventive pharmacologic treatment of cluster headache. *Neurology*. 2010 Aug 3;75(5):463-73.
- May A., et al. EFNS guidelines on the treatment of cluster headache and other trigeminal-autonomic cephalalgias. *Eur J Neurol*. 2006 Oct;13(10):1066-77.
- Baraldi C., et al. Therapeutical approaches to paroxysmal hemicrania, hemicrania continua and short lasting unilateral neuralgiform headache attacks: a critical appraisal. *J Headache Pain*. 2017 Dec;18(1):71.
- Lambru G., Matharu M. SUNCT and SUNA: Medical and surgical treatments. *Neurol Sci*. 2013 May;34 Suppl 1:S75-81.
- Matharu M SUNCT syndrome responsive to intravenous lidocaine *Cephalalgia*. 2004 Nov;24(11):985-92.
- Eller M., Goadsby PJ. Trigeminal autonomic cephalalgias *Oral Dis*. 2016 Jan;22(1):1-8.

PART 7.

Altres cefalees primàries

- Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2018;38(1):1-211.
- MitsikostasDD, AshinaM, CravenA, DienerHC, GoadsbyPJ, FerrariMD, et al. European headache federation



- consensus on technical investigation for primary headache disorders. *J Headache Pain*. 2015;17:5.
- Pascual J. Other primary headaches. *Neurologic Clinics*. 2009.
 - Alvarez R, Ramón C, Pascual J. Clues in the differential diagnosis of primary vs. secondary cough, exercise, and sexual headaches. *Headache*. 2014;54:1560—2.
 - Linn FHH. Primary thunderclap headache. *Handbook of clinical neurology*, 97, 1 st ed. Elsevier B.V; 2010. p. 473—81.
 - Primary and Secondary Stabbing Headache. Matthew S. Robbins, MD; Randolph W. Evans, MD. *Headache* 2015;55:565-570.
 - Primary Stabbing Headache in Adults and Pediatrics: a Review. Suzanne Hagler & Karen Ballaban-Gil & Matthew S. Robbins. *Curr Pain Headache Rep* (2014) 18:450.
 - Nummular headache: an update and future prospects, *Expert Review of Neurotherapeutics*. María Luz Cuadrado, Pedro López-Ruiz & Ángel L. Guerrero (2017), DOI: 10.1080/14737175.2018.1401925.
 - Hypnic headache. Dagny Holle, Steffen Naegel and Mark Obermann. *Cephalalgia* 33(16) 1349–1357.
 - Update on New Daily Persistent Headache Hida Nierenburg, MD Lawrence C. Newman, MD. *Curr Treat Options Neurol* (2016) 18:25.

PART 8.

Neuràlgies i neuropaties cranials doloroses

- Cruccu G, Finnerup NB, Jensen TS, Scholz J, Sindou M, Svensson P, et al. Trigeminal neuralgia: New classification and diagnostic grading for practice and research. *Neurology*. 2016 Jul;87(2):220–8.
- JG R, Stevens J, RH M. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia a study of 217 cases. *Arch Neurol* [Internet]. 1981 Apr 1;38(4):201–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1001/archneur.1981.00510040027002>.
- Attal N, Cruccu G, Baron R, Haanpaa M, Hansson P, Jensen TS, et al. EFNS guidelines on the pharmacological treatment of neuropathic pain: 2010 revision. *Eur J Neurol*. 2010 Sep;17(9):1113–e88.
- Cruccu G, Truini A. Refractory trigeminal neuralgia. Non-surgical treatment options. *CNS Drugs*. 2013 Feb;27(2):91–6.
- Cruccu G, Gronseth G, Alksne J, Argoff C, Brainin M, Burchiel K, et al. AAN-EFNS guidelines on trigeminal neuralgia management. *Eur J Neurol*. 2008 Oct;15(10):1013–28.
- Zakrzewska JM. Trigeminal Neuralgia : New Classification and Diagnostic Grading for Practice and Research Trigeminal Neuralgia New Classification and Diagnostic Grading for Practice and Research. *Am Acad Neurol*. 2016;0(June).
- Haanpaa M, Attal N, Backonja M, Baron R, Bennett M, Bouhassira D, et al. NeuPSIG guidelines on neuropathic pain assessment. *Pain*. 2011 Jan;152(1):14–27.
- Cruccu G. Trigeminal Neuralgia. *Continuum (Minneapolis)*. 2017 Apr;23(2, Selected Topics in Outpatient Neurology):396–420.
- Vincent M, Wang S. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* [Internet]. 2018;38(1):1–211. Available from: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0333102417738202>.
- Santos Lasaosa S, Cuadrado Pérez ML, Guerrero Peral AL, Huerta Villanueva M, Porta-Etessam J, Pozo-Rosich P, et al. Guía consenso sobre técnicas de infiltración anestésica de nervios pericraneales. *Neurología* [Internet]. 2017 Jun;32(5):316–30. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/>

retrieve/pii/S0213485316300767

- Santos-Lasaosa S, Cuadrado ML, Gago-Veiga AB, Guerrero-Peral AL, Irimia P, Láinez JM, et al. Evidencia y experiencia del uso de onabotulinumtoxinA en neuralgia del trigémino y cefaleas primarias distintas de la migraña crónica. *Neurología* [Internet]. 2017 Nov; Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0213485317303195>
- Sanchez-Larsen A, Sopedana D, Diaz-Maroto I, Perona-Moratalla AB, Gracia-Gil J, García-Muñozguren S, et al. Assessment of efficacy and safety of eslicarbazepine acetate for the treatment of trigeminal neuralgia. *Eur J Pain* [Internet]. 2018 Feb 12;12(10):3218–21. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/ejp.1192>
- Finnerup NB, Attal N, Haroutounian S, Moore A, Raja SN, Rice ASC. Pharmacotherapy for neuropathic pain in adults: systematic review, meta-analysis and updated NeuPSIG recommendations. 2016;14(2):162–73.
- Gronseth G, Cruccu G, Alksne J, Argoff C, Brainin M, Burchiel K, et al. Practice Parameter: The diagnostic evaluation and treatment of trigeminal neuralgia (an evidence-based review). *Neurology*. 2008;71:1183–90.

PART 9.

Cefalees secundàries

- Álvarez R, Ramón C, Pascual J. Clues in the differential diagnosis of primary vs secondary cough, exercise, and sexual headaches. *Headache: The Journal of Head and Face Pain*, 2014;54.9:1560–1562.
- Bravo TP. Headache of the elderly. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2015;15: 30.
- Curone M, et al. Chiari malformation type 1-related headache: the importance of a multidisciplinary study. *Neurological Sciences*, 2017;38.1:91-93.
- Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol* 2012; 11: 906–17.
- Ducros A, Biousse V. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure. *Lancet Neurol* 2015;14:655–68.
- Ferrante E, Tassorelli C, Rossi P, Lisotto C, Nappi G. Focus on the management of thunderclap headache: from nosography to treatment. *J Headache Pain* 2011;12:251–258.
- Ferro JM, Bousser MG, Canhao P, Coutinho JM, Crassard I, Dentali F, et al. European Stroke Organization guideline for the diagnosis and treatment of cerebral venous thrombosis—endorsed by the European Academy of Neurology. *Eur J Neurol*. 2017;24:1203–1213.
- Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013;81:1159–1165.
- Gómez-Aranda, F, Cañadillas, F, Martí-Massó, JF. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. A report of 50 cases. *Brain* 1997; 120: 1105–1113.
- Jarrín E, et al. Clinical characteristics, treatment, and outcome of trochleitis. *Strabismus*, 2017,25.1:1-4.
- Kranz PG, Malinzak MD, Amrhein TJ, Gray L. Update on the Diagnosis and Treatment of Spontaneous Intracranial Hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2017;21:37.
- Lane RM, Davies PTG. Modified Valsalva test differentiates primary from secondary cough headache. *The journal of headache and pain*, 2013;14.1:31.



- Salvarani C., Cantini F., Hunder G.G. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *Lancet*. 2008;372:234–245.
- Schwedt TJ. Thunderclap headaches: a focus on etiology and diagnostic evaluation. *Headache*. 2013;53(3):563-9.
- Sharma TL. Common primary and secondary causes of headaches in the elderly. *Headache*. 2018 Mar;58(3):479-484.
- Steiner T, Juvela S, Unterberg A, Jung C, Forsting M, Gabriel Rinkel G. European Stroke Organization Guidelines for the Management of Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Haemorrhage. *Cerebrovasc Dis* 2013;35:93–112.
- William J. Powers, Alejandro A. Rabinstein, Teri Ackerson, Opeolu M. Adeoye, Nicholas C. Bambakidis, Kyra Becker, José Biller, Michael Brown, Bart M. Demaerschalk, Brian Hoh, Edward C. Jauch, Chelsea S. Kidwell, Thabele M. Leslie-Mazwi, Bruce Ovbiagele, Phillip A. Scott, Kevin N. Sheth, Andrew M. Southerland, Deborah V. Summers, David L. Tirschwell on behalf of the American Heart Association Stroke Council. 2018 Guidelines for the early management of patients with acute ischemic stroke: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2018;49:e46–e110.

PART 10.

Cefalees en situacions especials. Embaràs i lactància

- Scharff L, Marcus DA, Turk DC. Headache during pregnancy and in the postpartum: a prospective study. *Headache* 1997; 37(4): 203-210.
- Aubé M. Migraine during pregnancy. *Neurology* 1999; 53: s26-s28.
- Sances G, Granella F, Nappi RE, Fignon A, Ghiotto N, Polatti F, Nappi G. Course of migraine during pregnancy and postpartum: a prospective study. *Cephalalgia*. 2003; 23(3): 197-205.
- Nezvalová-Henriksen K, Spigset O, Nordeng H. Triptan exposure during pregnancy and the risk of major congenital malformations and adverse pregnancy outcomes: results from the Norwegian Mother and Child Cohort Study. *Headache*. 2010; 50(4): 563-575.
- Hoshiyama E, Tatsumoto M, Iwanami H, Saisu A, Watanabe H, Inaba N, Hirata K. Postpartum migraines: a long-term prospective study. *Intern Med*. 2012; 51(22): 3119-3123.
- Patenaude Y, Pugash D, Lim K, Morin L; Diagnostic Imaging Committee, Lim K, Bly S, Butt K, Cargill Y, Davies G, Denis N et al; Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada. The use of magnetic resonance imaging in the obstetric patient. *J Obstet Gynaecol Can* 2014; 36 (4): 349-363.
- Ephross SA, Sinclair SM. Final results from the 16-year sumatriptan, naratriptan, and treximet pregnancy registry. *Headache*. 2014 Jul-Aug;54(7):1158-72.
- Marchenko A, Etwel F, Olutunfese O, Nickel C, Koren G, Nulman I. Pregnancy outcome following prenatal exposure to triptan medications: a meta-analysis. *Headache*. 2015; 55(4): 490-501.
- Robbins MS, Farmakidis C, Dayal AK, Lipton RB. Acute headache diagnosis in pregnant women. *Neurology* 2015; 85: 1-7.
- Spielmann K, Kayser A, Beck E, Meister R, Schaefer C. Pregnancy outcome after anti-migraine triptan use: A prospective observational cohort study. *Cephalalgia*. 2017. doi: 10.1177/0333102417724152. [Epub ahead of print].
- Negro A, Delaruelle Z, Ivanova TA, Khan S, Ornello R, Raffaelli B, Terrin A, Reuter U,

- Mitsikostas DD; European Headache Federation School of Advanced Studies (EHF-SAS). Headache and pregnancy: a systematic review. *J Headache Pain*. 2017; 18(1): 106.
- Ramchandren S, Cross BJ, Liebeskind DS. Emergent headaches during pregnancy: correlation between neurologic examination and neuroimaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007; 28(6): 1085-1087.
 - Negro A, Delaruelle Z, Ivanova TA, Khan S, Ornello R, Raffaelli B, Terrin A, Reuter U, Mitsikostas DD; European Headache Federation School of Advanced Studies (EHF-SAS). Headache and pregnancy: a systematic review. *J Headache Pain* 2017; 18(1): 106.
 - Swain BP, Vidhya S, Jadon A, Chandra KN, Kumar S. Trigeminal Neuralgia in Pregnancy: A Management Challenge. *Pain Pract* 2018; 18(3): 368-373.
 - Harris GE, Wood M, Ystrom E, Nordeng H. Prenatal triptan exposure and neurodevelopmental outcomes in 5-year-old children: Follow-up from the Norwegian Mother and Child Cohort Study. *Paediatr Perinat Epidemiol*. 2018. Mar 23.

PART 11.

Tècniques especials en migranya i altres cefalees. Protocol i indicacions

- Aurora SK, Dodick DW, Turkel CC, et al. OnabotulinumtoxinA for treatment of chronic migraine: results from the double-blind, randomized, placebo-controlled phase of the PREEMPT 1 trial. *Cephalalgia*. 2010;30:793-803.
- Diener HC, Dodick DW, Aurora SK, et al. OnabotulinumtoxinA for treatment of chronic migraine: results from the double-blind, randomized, placebo-controlled phase of the PREEMPT 2 trial. *Cephalalgia*. 2010;30:804-14.
- Dodick DW, Turkel CC, DeGryse RE, et al. OnabotulinumtoxinA for treatment of chronic migraine: pooled results from the double-blind, randomized, placebo-controlled phases of the PREEMPT clinical program. *Headache* 2010;50:921-36.
- Santos-Lasaosa S, Cuadrado ML, Gago-Veiga AB, Guerrero-Peral AL, Irimia P, Lainez JM, Leira R, Pascual J, Porta-Etessam J, Sanchez del Rio M, Viguera Romero J, Pozo-Rosich P. Evidencia y experiencia del uso de onabotulinumtoxinA en neuralgia del trigémino y cefaleas primarias distintas de la migraña crónica. *Neurología* 2017.
- Santos Lasaosa S, Cuadrado Pérez ML, Guerrero Peral AL, Huerta Villanueva M, Porta Etesam J, Pozo Rosich P, Pareja JA. Guía consenso sobre técnicas de infiltración anestésica de nervios pericraneales. *Neurología* 2017; 32(5): 316-30.
- Blumenfeld A, Ashkenazi A, Napchan U, Bender S, Klein B, Berliner R, et al. Expert consensus recommendations for the performance of peripheral nerve blocks for headaches. A narrative review. *Headache*. 2013;53:437—46.
- Yangüela et al. Primary Trochlear Headache, a new cephalalgia generated and modulated on the trochlear region. *Neurology* 2004; 62: 1134-1140.
- Goadsby PJ, Reuter U, Hallström Y, Broessner G, Bonner JH, Zhang F, et al. A controlled trial of erenumab for episodic migraine. *N Engl J Med* 2017; 377 (22) : 2123-32.
- Silberstein SD, Dodick DW, Bigal ME, Yeung PP, Goadsby PJ, Blankenbiller T, et al. Fremanezumab for the preventive treatment of chronic migraine. *N Engl J Med* 2017;377(22):2133-22.
- Israel H, Neeb L, Reuter U. CGRP monoclonal antibodies for the preventative treatment of migraine.



Curr Pain Headache Rep 2018;22(5):38.

- Schoenen J et al. Noninvasive neurostimulation methods for migraine therapy: the available evidence. Cephalalgia 2016; 36 (12): 1170-80.
- D'Ostilio K & Magis D. Invasive and non-invasive electrical pericranial nerve stimulation for the treatment of chronic primary headaches. Curr Pain Headache Rep 2016; 20:61.
- Miller S, Sinclair AJ, Davies B, Matharu M. Neurostimulation in the treatment of primary headaches. Pract Neurol 2016; 16: 362-375.
- Sacco S, Bendtsen L, Ashina M, Reuter U, Terwindt G, Mitsikostas DD, Martelletti P. European Headache federation Guideline on the use of monoclonal antibodies acting on the calcitonin gene related peptide or its receptor for migraine prevention. J Headache Pain 2019. 16;20(1):6 doi: 10.1186/s10194-018-0955-y.

