



ICHD-III

Comité de clasificación de la cefalea de la Sociedad Internacional de Cefaleas (IHS)

III edición de la Clasificación internacional de las cefaleas

Derechos

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

©International Headache Society 2013-2018. Las solicitudes de permiso de derechos deben enviarse a Sage Publications Ltd, 1 Oliver's Yard, 55 City Road, Londres EC1Y 1SP, Reino Unido (tel.: +44 (0) 207 324 8500; fax: +44 (0) 207 324 8600; permissions@sagepub.co.uk) (www.uk.sagepub.com).

Traducción

La Sociedad Internacional de Cefaleas (IHS) autoriza de forma explícita la traducción de la totalidad o de las partes de la ICHD-III para uso clínico, educativo, ensayos de campo u otros estudios. El permiso está sujeto a la condición de que todas las traducciones se registren con la IHS. Antes de emprender una traducción, se aconseja a los posibles traductores que consulten si ya existen versiones anteriores en el idioma propuesto.

Todos los traductores deberían ser conscientes de la necesidad de cumplir con rigurosos protocolos de traducción. Las publicaciones que informen acerca de estudios que utilicen traducciones de una parte o de la totalidad de la ICHD-III deberían facilitar una breve descripción del proceso de traducción, incluyendo la identidad de los traductores (siempre deberían ser más de uno). La IHS no avalará traducciones. El respaldo puede proceder de sociedades nacionales miembros; siempre que existan, en caso de que se busque un aval.

Miembros del primer comité de clasificación de la cefalea

Jes Olesen, Dinamarca (*director*)

André Bes, Francia (fallecido) Robert Kunkel, EE. UU.

James W Lance, Australia

Giuseppe Nappi, Italia

Volker Pfaffenrath, Alemania

Frank Clifford Rose, Reino Unido (fallecido)

Bruce S Schoenberg, EE. UU. (fallecido)

Dieter Soyka, Alemania (fallecido)

Peer Tfelt-Hansen, Dinamarca (*secretario*)

K Michael A Welch, EE. UU.

Marica Wilkinson, Reino Unido (fallecida)

Miembros del segundo comité de clasificación de la cefalea

Jes Olesen, Dinamarca (*director*)

Marie-Germaine Bousser, Francia

Hans-Christoph Diener, Alemania

David Dodick, EE. UU.

Michael First, EE. UU.

Peter J Goadsby, Reino Unido

Hartmut Göbel, Alemania

Miguel JA Lainez, España

James W Lance, Australia

Richard B Lipton, EE.UU.

Giuseppe Nappi, Italia

Fumihiko Sakai, Japón

Jean Schoenen, Bélgica

Stephen D Silberstein, EE. UU.

Timothy J Steiner, Reino Unido (*secretario*)

Miembros del tercer comité de clasificación de la cefalea

Jes Olesen, Dinamarca (*director*)

Lars Bendtsen, Dinamarca

David Dodick, EE. UU.

Anne Ducros, Francia

Stefan Evers, Alemania

Michael First, EE. UU.

Peter J Goadsby, EE. UU. / Reino Unido

Andrew Hershey, EE. UU.

Zaza Katsarava, Alemania

Morris Levin, EE. UU.

Julio Pascual, España

Michael B Russell, Noruega

Todd Schwedt, EE. UU.

Timothy J Steiner, Reino Unido (*secretario*)

Cristina Tassorelli, Italia

Gisela M Terwindt, Países Bajos

Maurice Vincent, Brasil

Shuu-Jiun Wang, Taiwán

Miembros de los grupos de trabajo de clasificación de la cefalea

Grupo de trabajo en migrañas:

Jes Olesen, Dinamarca (*director*)

(jes.olesen@regionh.dk)

H Bolay, Turquía; A Charles, EE. UU.; S Evers,

Alemania; M First, EE. UU.; A Hershey, EE. UU.; M

Lantéri-Minet, Francia; R Lipton, EE. UU.; EA

MacGregor, Reino Unido; HW Schyztz, Dinamarca; T

Takeshima, Japón.

Grupo de trabajo en cefaleas de tipo tensional:

L Bendtsen, Dinamarca (*director*)

(lars.bendtsen@regionh.dk)

S Ashina, EE. UU.; MT Goicochea, Argentina; K

Hirata, Japón; K Holroyd, EE. UU.; C Lampl, Austria;

RB Lipton, EE. UU.; DD Mitsikostas, Grecia; J

Schoenen, Bélgica.

Grupo de trabajo en cefaleas trigémino-autonómicas:

P Goadsby, EE. UU. (*director*)

(peter.goadsby@kcl.ac.uk)

C Boes, EE. UU.; C Bordini, Brasil; E Cittadini, Reino

Unido; A Cohen, Reino Unido; M Leone, Italia; A

May, Alemania; L Newman, EE. UU.; J-W Park, Corea

del Sur; T Rozen, EE. UU.; E Waldenlind, Suecia.

Grupo de trabajo en otras cefaleas primarias:

S-J Wang, Taiwan (*director*)

(sjwang@vghtpe.gov.tw)

A Ducros, Francia; S Evers, Alemania; J-L Fuh,

Taiwán; A Özge, Turquía; JA Pareja, España; J

Pascual, España; M Peres, Brasil; W Young, EE. UU.;

S-Y Yu, China.

Grupo de trabajo en cefaleas atribuidas a traumatismo craneoencefálico y/o cervical:

T Schwedt, EE. UU. (*director*)

(Schwedt.Todd@mayo.edu)

I Abu-Arafeh, Reino Unido; J Gladstone, Canadá; R

Jensen, Dinamarca; JMA Lainez, España; D

Obelieniene, Lituania; P Sandor, Suiza; AI Scher, EE.

UU.

Grupo de trabajo en cefaleas atribuidas a vasculopatía craneal y/o cervical:

A Ducros, Francia (directora)

(a-ducros@chu-montpellier.fr)

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

Grupo de trabajo en cefaleas atribuidas a trastorno intracraneal no vascular:

DW Dodick, EE. UU. (director)

(Dodick.David@mayo.edu)

S Evers, Alemania; D Friedman, EE. UU.; E Leroux, Canadá; B Mokri, EE. UU.; J Pascual, España; M Peres, Brasil; A Purdy, Canadá; K Ravishankar, India; W Schievink, EE. UU.; R Stark, Australia; J VanderPluym, EE. UU.

Grupo de trabajo en cefaleas atribuidas a administración o privación de una sustancia:

MB Russell, Noruega (director)

(m.b.russell@medisin.uio.no)

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

Grupo de trabajo en cefaleas de origen infeccioso:

C Tassorelli, Italia (directora)

(cristina.tassorelli@mondino.it)

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

Grupo de trabajo en cefaleas atribuidas a trastorno de la homeostasis:

J Pascual, España (director)

(julio.pascualgomez@gmail.com)

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

Grupo de trabajo en cefaleas o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales:

M Levin, EE. UU. (director)

(Morris.Levin@ucsf.edu)

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

Grupo de trabajo en cefaleas atribuidas a un trastorno psiquiátrico:

M Vincent, Brasil (director)

(maurice.vincent@me.com)

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

Grupo de trabajo en lesiones dolorosas de los pares craneales y otros dolores faciales:

Z Katsarava, Alemania y T Nurmikko, Reino Unido (co-directores)

(zaza.katsarava@uni-due.de)

R Benoliel, Israel; Giorgio Cruccu, Italia; C Sommer, Alemania; R-D Treede, Alemania.

Grupo de trabajo en trastornos en el apéndice y criterios:

GM Terwindt, Países Bajos (directora)

(G.M.Terwindt@lumc.nl)

Reconocimientos

El trabajo del Comité de clasificación de la cefalea de la International Headache Society está financiado exclusivamente por la International Headache Society. No ha habido patrocinio comercial de la *III edición de la Clasificación internacional de las cefaleas*.

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

Índice

Prólogo	5
Cómo utilizar la clasificación	6
Clasificación	8

Parte I: Las cefaleas primarias

1. Migraña	18
2. Cefalea tensional	42
3. Cefaleas trigémino-autonómicas	51
4. Otras cefaleas primarias	61

Parte II: Cefaleas secundarias

Introducción	80
5. Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical	82
6. Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical	94
7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular	129
8. Cefalea atribuida a administración o privación de una sustancia	151
9. Cefalea de origen infeccioso	172
10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis	185
11. Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales	201
12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico	216

Parte III: Neuropatías craneales dolorosas, otros dolores faciales y otras cefaleas

13. Lesiones dolorosas de los pares craneales y otros dolores faciales	222
14. Otras cefaleas	251

Apéndice

Definición de términos	283
------------------------	-----

Commented [PP1]:

Prólogo

En nombre del Comité de clasificación de la International Headache Society, tengo el honor de presentar la tercera edición de la *Clasificación internacional de las cefaleas* (ICHD-III).

Esta sucede a la publicación de la ICHD-III beta en el 2013. El propósito en el que se basaba la versión beta era el de estimular más ensayos de campo antes de la presentación de la ICHD-III final, y los resultados han sido satisfactorios. Se han publicado ensayos de campo excelentes, entre otros sobre migraña con aura, cefalea en racimos, hipertensión intracraneal idiopática y neuralgia del trigémino. Por ejemplo, se documentó que los criterios del apéndice para la A1.2 *Migraña con aura* superaban a los de la 1.2 *Migraña con aura* en el cuerpo principal de la ICHD-III beta, de modo que diferenciaban mejor este trastorno de los accidentes isquémicos transitorios. Los ensayos de campo demostraron que las nuevas características asociadas al criterio C1 de la 3.1 *Cefalea en racimos*, la rubefacción y la sensación de ocupación del oído, no aportaban nada para la discriminación diagnóstica. Por lo tanto, estos síntomas se incluyen únicamente en el apéndice de la ICHD-III donde se invita a continuar investigando. Estos son ejemplos del proceso basado en pruebas científicas para la clasificación de enfermedades que fundamenta todos los futuros cambios de la *Clasificación internacional de las cefaleas*.

Una razón que contribuyó a la versión beta fue que creíamos que al publicar la ICHD-III se incluirían los códigos de la *Clasificación Internacional de Enfermedades, 11ª versión* (CIE-11) de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Esperábamos que la CIE-11 estuviera terminada en 2016, pero por desgracia se han producido retrasos importantes e inesperados, de modo que los códigos actuales siguen sin estar disponibles. Por lo tanto tuvimos que publicar la ICHD-III sin ellos.

La ICHD-III se publicó como el primer número de *Cephalalgia* en 2018, justo 30 años después de la primera edición de la *Clasificación internacional de las cefaleas*, lo que ahora se denomina ICDH-I. La primera versión se basaba fundamentalmente solo en la opinión de los expertos; sin embargo, demostró ser válida en gran medida. La ICHD-II, publicada en 2004, incluyó una serie de cambios motivados en parte por nuevos datos científicos y en parte por la opinión revisada de expertos. Las nuevas pruebas desempeñaron un papel relativamente mayor para los cambios que se realizaron en la ICHD-III beta y son en las que se basan todas las modificaciones posteriores incluidas en la ICHD-III. Por lo tanto, la clasificación de las cefaleas actual y las versiones futuras estarán impulsadas en su totalidad por datos probatorios.

En 2010 comenzó un largo viaje que culminó con la publicación de la ICHD-III, pero el comité actual aún tiene mucho trabajo por hacer durante los próximos años.

La ICHD-III beta se tradujo a varios idiomas, y estas traducciones necesitan actualizarse antes de que la ICHD-III se publique en esos idiomas. Ojalá se publiquen y se pueda acceder a muchas más traducciones de la ICHD-III en todos los idiomas mayoritarios e incluso en muchos minoritarios. La versión electrónica de la ICHD-III beta que ya desarrolló el profesor Hartmut Göbel se actualizará con la versión ICHD-III. Está previsto un libro de casos en colaboración con los profesores Morris Levin y Jes Olesen. Por último, los profesores Timothy Steiner y Jes Olesen confluirán las ICHD-III y CIE-11 tan pronto como los códigos de la CIE-11 estén disponibles.

¿Cuál es entonces el futuro de la clasificación de las cefaleas? La clasificación debe en principio ser una disciplina conservadora. Cuando se realizan grandes cambios en una clasificación todos los estudios previos que utilizaron esas partes de la clasificación modificadas deben revisarse. Por ejemplo, los ensayos farmacológicos basados en los criterios de diagnóstico previos deben repetirse si dichos criterios sufren cambios importantes, porque los pacientes que encajen en los nuevos diagnósticos serán diferentes de los que encajen en los diagnósticos previos. La esperanza que tengo es que los ensayos de campo y análisis científicos en activo de los que se ha servido la ICHD-III continúen en el tiempo, de manera que los cambios futuros se basen únicamente en los datos científicos. Siguiendo la tradición, se tardarán unos 10-15 años más hasta que se publique la ICHD-IV, pero entretanto se producirán varios ensayos de campo. Los criterios de diagnóstico modificados de la ICHD-II para la *Migraña crónica* se publicaron en *Cephalalgia*; el Comité de clasificación apoyó estos cambios y pidió que comenzaran a utilizar de manera inmediata aunque no estuviesen integrados en la *Clasificación internacional de las cefaleas* hasta que aparecieron en la ICHD-III años después. El comité de clasificación futuro debería asimismo poder avalar y apoyar la aceptación de criterios de diagnóstico nuevos o revisados antes de publicar la ICHD-4 cuando se basen en ensayos de campo de calidad publicados en *Cephalalgia*.

La ICHD-I consiguió aupar la clasificación de las cefaleas de uno de los peores catálogos de enfermedades neurológicas a uno de los mejores. Mantenemos este impulso desde hace 30 años y la superioridad de nuestra clasificación quedó patente hace poco durante el trabajo del comité en Ginebra durante la sección neurológica de la CIE-11. No existe otra disciplina dentro de la neurología con una clasificación tan sistemática que incluya criterios de diagnóstico para cada una de las enfermedades. Espero de verdad que podamos mantener esta tradición, y que las cefaleas sigan liderando el camino en la clasificación de las enfermedades neurológicas.

Jes Olesen

Director

Comité de clasificación de la cefalea de la International Headache Society

Cómo utilizar esta clasificación

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

- Esta clasificación es jerárquica, y usted debe decidir cuánto quiere detallar el diagnóstico: del primer dígito hasta el quinto. El primero aporta una idea general del grupo al que pertenece el paciente. Es, por ejemplo, ¿1. *Migraña* o 2. *Cefalea de tipo tensional* o 3. *Cefalea trigémino-autonómica*? Así se obtiene la información que permite un diagnóstico más detallado. El nivel de precisión deseado depende del objetivo. En la práctica general solo se emplean los diagnósticos del primer o segundo dígito, mientras que en la práctica especializada y en centros de cefalea lo apropiado es un diagnóstico al nivel del cuarto o quinto dígito.
- En la mayoría de los casos, los pacientes reciben un diagnóstico conforme al fenotipo clínico que presentan en ese momento o que han presentado durante el último año. Para la genética y otros usos se utiliza la frecuencia durante toda la vida del paciente.
- Cada tipo, subtipo o subforma distinta de cefalea que presente el paciente deben ser diagnosticados y codificados de manera independiente. Por consiguiente, un paciente afectado de gravedad en una clínica de cefalea puede recibir tres diagnósticos y códigos: 1.1 *Migraña sin aura*, 1.2 *Migraña con aura* y 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- Cuando un paciente recibe más de un diagnóstico, estos deben organizarse en orden de importancia para el paciente.
- Cuando un tipo de cefalea en un paciente concreto cumpla dos conjuntos diferentes de criterios de diagnóstico, se deberá emplear toda la información disponible para decidir cuál de las alternativas es la correcta o cuál es el diagnóstico más probable. Esto podría incluir el historial de cefaleas longitudinal (¿cómo comenzó la cefalea?), los antecedentes familiares, el efecto de los fármacos, el vínculo con el periodo menstrual, la edad, el género y un abanico de otras características. El cumplimiento de los criterios de diagnóstico de la 1. *Migraña*, 2. *Cefalea de tipo tensional* o 3. *Cefalea trigémino-autonómica* —o cualquiera de sus subtipos— siempre prevalece sobre los criterios de las categorías de diagnóstico probables, que son las que se describen al final de cada uno de los grupos. En otras palabras, un paciente cuya cefalea cumple los criterios tanto para la 1.5 *Migraña probable*, como para la 2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional* debería ser clasificado en el segundo tipo. De todas formas, siempre se ha de considerar la posibilidad de que algunos episodios de cefalea cumplen un conjunto de criterios y otros responden a otros diferentes. En estos casos, existen dos diagnósticos y ambos han de ser clasificados.
- Para recibir un diagnóstico de cefalea personalizado, en la mayoría de casos el paciente debe experimentar un número mínimo de episodios de (o de días con) esa cefalea. Esta cifra está especificada en los criterios de diagnóstico para el tipo de cefalea, subtipo o subforma correspondiente. Además, la cefalea debe cumplir una serie de requisitos establecidos en los criterios encabezados por letras: A, B, C, etc. Algunos encabezamientos de este tipo son monotéticos, es decir, expresan un único requisito. Otros encabezamientos con letras son politéticos, precisan el cumplimiento de, por ejemplo, solo dos de las cuatro características expuestas.
- La lista completa de los criterios de diagnóstico se facilita solo en el primer y segundo nivel de algunas cefaleas. Los criterios de diagnóstico en el tercer y cuarto nivel exigen, por tanto, como criterio A el cumplimiento de los criterios de los niveles uno o dos, y en el criterio B y en adelante se delimita el resto de los criterios específicos que se deben cumplir.
- La frecuencia de las cefaleas primarias oscila entre los episodios cada 1-2 años hasta las crisis diarias. La gravedad de las crisis también varía. Por lo general, la ICHD-III no ofrece la posibilidad de clasificar conforme a la frecuencia o la gravedad, pero sí se aconseja que se especifiquen la frecuencia y la gravedad en el texto libre.
- ¿*Cefalea primaria, secundaria o ambas*? En caso de que el *debut* de una *nueva cefalea* guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como *secundaria* al trastorno desencadenante. Esto permanece vigente incluso cuando la cefalea presente características de cefalea primaria (migraña, cefalea de tipo tensional, cefalea en racimos o alguna de las otras cefaleas trigémino-autonómicas). Cuando la *cronificación* de una cefalea

primaria *preexistente* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causal, se deberían consignar tanto el diagnóstico primario como el secundario. Cuando el empeoramiento *significativo* (por lo general referido a un aumento en la frecuencia y/o la gravedad del doble o más) de una cefalea primaria *preexistente* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causal, se deberían indicar tanto el diagnóstico primario como el secundario, siempre y cuando existan suficientes pruebas de que dicho trastorno pueda ocasionar cefalea.

10. El último criterio para casi todas las cefaleas es "No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III". El análisis de otros diagnósticos posibles (el *diagnóstico diferencial*) es una parte habitual del proceso de diagnóstico clínico. Si la cefalea parece cumplir los criterios de un trastorno concreto, este último criterio funciona como recordatorio para siempre tener en cuenta otros diagnósticos que pudieran explicar mejor la cefalea.

En concreto, esto es válido para evaluar cuándo una cefalea es primaria o secundaria. Se cumple asimismo con los trastornos causales: por ejemplo, el caso de una cefalea que aparece en el mismo intervalo de tiempo que un ictus isquémico agudo podría ser una consecuencia no del ictus, sino de la causa del ictus (p. ej., una disección).

11. Muchos pacientes con episodios de cefalea que cumplen un conjunto de criterios de diagnóstico también presentan episodios que, aunque similares, no se ajustan totalmente a los criterios. Esto puede deberse al tratamiento, a la dificultad para recordar síntomas con claridad o a otros factores. Se debe, por tanto, pedir al paciente que describa una crisis típica no tratada o tratada sin éxito y cerciorarse de que ha tenido lugar una cantidad suficiente de las mismas para establecer el diagnóstico. A continuación incluir los episodios menos típicos cuando se describe la frecuencia de las crisis.
12. Cuando se sospecha que un paciente presenta más de un tipo de cefalea se recomienda firmemente que rellene un diario de diagnóstico de cefalea en el que, para cada episodio, se registren las características importantes. Se ha demostrado que este tipo de diarios de cefaleas mejoran la precisión del diagnóstico y permiten un juicio más preciso para valorar el consumo de medicación. El diario ayuda a valorar la cantidad de dos o más tipos o subtipos de cefaleas diferentes. Por último, contribuye a que el paciente pueda distinguir entre las distintas cefaleas, tales como migraña sin aura y cefalea episódica de tipo tensional.
13. En cada capítulo sobre las cefaleas secundarias se mencionan las causas más conocidas y asentadas, y se exponen los criterios de cumplimiento para las cefaleas correspondientes. No obstante, en multitud de capítulos, como el 9. *Cefalea de origen infeccioso*,

existe un número de causas posibles prácticamente infinito. Con el objetivo de evitar una lista muy extensa solo se mencionan las más importantes. En el ejemplo, las causas menos frecuentes son asignadas a 9.2.3 *Cefalea atribuida a otras infecciones sistémicas*. En los otros capítulos de cefaleas secundarias se sigue el mismo sistema.

14. Los criterios de diagnóstico para las cefaleas secundarias ya no precisan la remisión o mejora sustancial del trastorno causal subyacente antes de formalizar el diagnóstico. Los criterios de diagnóstico de la ICHD-III se pueden poner en práctica inmediatamente, tan pronto se presenten o una vez se haya confirmado el trastorno subyacente. El criterio A es la presencia de la cefalea; el criterio B es la presencia del trastorno causal; el criterio C es la prueba de la etiopatogenia. Para los procesos agudos, la presencia de una relación temporal estrecha entre el inicio de la cefalea y el inicio del presunto trastorno causal suele ser suficiente para establecer la etiopatogenia, mientras que los procesos menos agudos por lo general precisan más pruebas para confirmar la causalidad. En todos los casos se debe comprobar el último criterio: "No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III".
15. En algunas cefaleas secundarias, tales como la 5.2 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico*, se reconoce la manifestación de tipos o subtipos de cefalea persistente; esto es, la cefalea que se inició por otro trastorno no remite después de que dicho trastorno haya remitido. En estos casos, el diagnóstico varía del tipo agudo (p. ej., 5.1 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico*) al tipo persistente (5.2 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico*) tras un intervalo temporal concreto (en este caso, tres meses). La demostración de la etiopatogenia depende del cumplimiento de los criterios de diagnóstico para el tipo agudo, y la persistencia de la misma cefalea. Muchos diagnósticos de este tipo constan en el Apéndice por ser insuficientes las pruebas de su existencia. Normalmente no se emplearán, pero están ahí para estimular la investigación de mejores criterios de causalidad.
16. El Apéndice está dirigido a la investigación. Contribuye a que los científicos clínicos estudien las entidades huérfanas para su posterior inclusión en (o, en algunos casos, exclusión de) el cuerpo principal de la clasificación. La mayoría de los criterios de diagnóstico del Apéndice son nuevos o alternativas a los criterios del cuerpo principal. Algunas son entidades antiguas sin suficiente validación; se espera eliminarlas en la próxima revisión de la ICHD si no se recopilan las pruebas adecuadas.

Clasificación

Código ICHD-III	Diagnóstico
1.	Migraña
1.1	Migraña sin aura
1.2	Migraña con aura
1.2.1	Migraña con aura típica
1.2.1.1	Aura típica con cefalea
1.2.1.2	Aura típica sin cefalea
1.2.2	Migraña con aura del tronco del encéfalo
1.2.3	Migraña hemipléjica
1.2.3.1	Migraña hemipléjica familiar (MHF)
1.2.3.1.1	Migraña hemipléjica familiar de tipo I (MHF-I)
1.2.3.1.2	Migraña hemipléjica familiar de tipo II (MHF-II)
1.2.3.1.3	Migraña hemipléjica familiar de tipo III (MHF-III)
1.2.3.1.4	Migraña hemipléjica familiar, otros loci
1.2.3.1	Migraña hemipléjica esporádica (MHE)
1.2.4	Migraña retiniana
1.3	Migraña crónica
1.4	Complicaciones de la migraña
1.4.1	Estado migrañoso
1.4.2	Aura persistente sin infarto
1.4.3	Infarto migrañoso
1.4.4	Crisis epiléptica desencadenada por aura migrañosa
1.5	Migraña probable
1.5.1	Migraña sin aura probable
1.5.2	Migraña con aura probable
1.6	Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña
1.6.1	Trastorno gastrointestinal recurrente
1.6.1.1	Síndrome de vómitos cíclicos
1.6.1.2	Migraña abdominal
1.6.2	Vértigo paroxístico benigno
1.6.3	Torticolis paroxística benigna
2.	Cefalea de tipo tensional
2.1	Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional
2.1.1	Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional con hipersensibilidad pericraneal
2.1.2	Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional sin hipersensibilidad pericraneal
2.2	Cefalea episódica frecuente de tipo tensional
2.2.1	Cefalea episódica frecuente de tipo tensional con hipersensibilidad pericraneal
2.2.2	Cefalea episódica frecuente de tipo tensional sin hipersensibilidad pericraneal
2.3	Cefalea crónica de tipo tensional
2.3.1	Cefalea crónica de tipo tensional con hipersensibilidad pericraneal
2.3.2	Cefalea crónica de tipo tensional sin hipersensibilidad pericraneal
2.4	Cefalea de tipo tensional probable
2.4.1	Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional probable
2.4.2	Cefalea episódica frecuente de tipo tensional probable
2.4.3	Cefalea crónica de tipo tensional probable
3.	Cefaleas trigémino-autonómicas (CTA)
3.1	Cefalea en racimos

3.1.1	Cefalea en racimos episódica
3.1.2	Cefalea en racimos crónica
3.2	Hemicránea paroxística
3.2.1	Hemicránea paroxística episódica
3.2.2	Hemicránea paroxística crónica
3.3	Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración
3.3.1	Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con hiperemia conjuntival y lagrimeo (SUNCT)
3.3.1.1	SUNCT episódica
3.3.1.2	SUNCT crónica
3.3.2	Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos craneales (SUNA)
3.3.2.1	SUNA episódica
3.3.2.2	SUNA crónica
3.4	Hemicránea continua:
3.4.1	Hemicránea continua, subtipo en remisión
3.4.2	Hemicránea continua, subtipo persistente
3.5	Cefalea trigémino-autonómica probable
3.5.1	Cefalea en racimos probable
3.5.2	Hemicránea paroxística probable
3.5.3	Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración probable
3.5.4	Hemicránea continua probable
4.	Otras cefaleas primarias
4.1	Cefalea tusígena primaria
4.1.1	Cefalea tusígena primaria probable
4.2	Cefalea por esfuerzo físico primaria
4.2.1	Cefalea por esfuerzo físico primaria probable
4.3	Cefalea por actividad sexual primaria
4.3.1	Cefalea por actividad sexual primaria probable
4.4	Cefalea en trueno primaria
4.5	Cefalea por criostímulo
4.5.1	Cefalea atribuida a aplicación externa de criostímulo
4.5.2	Cefalea atribuida a ingestión o inhalación de criostímulo
4.5.3	Cefalea por criostímulo probable
4.5.3.1	Cefalea atribuida a aplicación externa de criostímulo probable
4.5.3.2	Cefalea atribuida a ingestión o inhalación de criostímulo probable
4.6	Cefalea por presión externa
4.6.1	Cefalea por compresión externa
4.6.2	Cefalea por tracción externa
4.6.3	Cefalea por presión externa probable
4.6.3.1	Cefalea por compresión externa probable
4.6.3.2	Cefalea por tracción externa probable
4.7	Cefalea punzante primaria
4.7.1	Cefalea punzante primaria probable
4.8	Cefalea numular
4.8.1	Cefalea numular probable
4.9	Cefalea hipóica
4.9.1	Cefalea hipóica probable
4.10	Cefalea diaria persistente de novo
4.10.1	Cefalea diaria persistente de novo probable
5.	Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical
5.1	Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico
5.1.1	Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave
5.1.2	Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico leve

-
- 5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico
 - 5.2.1 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave
 - 5.2.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico leve
 - 5.3 Cefalea aguda atribuida a latigazo cervical
 - 5.4 Cefalea persistente atribuida a latigazo cervical
 - 5.5 Cefalea aguda atribuida a craneotomía
 - 5.6 Cefalea persistente atribuida a craneotomía
 - 6. Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical**
 - 6.1 Cefalea atribuida a episodio isquémico cerebral
 - 6.1.1 Cefalea atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.1 Cefalea aguda atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.2 Cefalea persistente atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)
 - 6.1.1 Cefalea atribuida a accidente isquémico transitorio (AIT)
 - 6.2 Cefalea atribuida a hemorragia intracraneal no traumática
 - 6.2.1 Cefalea aguda atribuida a hemorragia intracerebral no traumática
 - 6.2.2 Cefalea aguda atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática
 - 6.2.3 Cefalea aguda atribuida a hemorragia subdural aguda no traumática
 - 6.2.4 Cefalea persistente atribuida a hemorragia intracraneal no traumática previa
 - 6.2.4.1 Cefalea persistente atribuida a hemorragia intracerebral no traumática previa
 - 6.2.4.2 Cefalea persistente atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática previa
 - 6.2.4.3 Cefalea persistencia atribuida a hemorragia subdural aguda no traumática previa
 - 6.3 Cefalea atribuida a malformación vascular sin ruptura
 - 6.3.1 Cefalea atribuida a aneurisma sacular sin ruptura
 - 6.3.2 Cefalea atribuida a malformación arteriovenosa congénita
 - 6.3.3 Cefalea atribuida a fistula arteriovenosa dural
 - 6.3.4 Cefalea atribuida a hemangioma cavernoso
 - 6.3.5 Cefalea atribuida a hemangiomas encefalotrigeminal o leptomenínea (síndrome de Sturge-Weber)
 - 6.4 Cefalea atribuida a arteritis
 - 6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes (ACG)
 - 6.4.2 Cefalea atribuida a vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC)
 - 6.4.3 Cefalea atribuida a vasculitis secundaria del sistema nervioso central (VSSNC)
 - 6.5 Cefalea atribuida a trastorno de las arterias cervicales carótidas o vertebrales
 - 6.5.1 Cefalea, dolor facial o dolor cervical atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral
 - 6.5.1.1 Cefalea, dolor facial o dolor cervical agudos atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral
 - 6.5.1.2 Cefalea, dolor facial o dolor cervical persistentes atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral
 - 6.5.2 Cefalea tras endarterectomía
 - 6.5.3 Cefalea atribuida a angioplastia o implantación de stent carotídeos o vertebrales
 - 6.6 Cefalea atribuida a flebotomías craneales
 - 6.6.1 Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral
 - 6.6.2 Cefalea atribuida a implantación de stent en seno venoso craneal
 - 6.7 Cefalea atribuida a otras arteriopatías intracraneales agudas
 - 6.7.1 Cefalea atribuida a procedimiento endoarterial intracraneal
 - 6.7.2 Cefalea por angiografía
 - 6.7.3 Cefalea atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)
 - 6.7.3.1 Cefalea aguda atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)
 - 6.7.3.2 Cefalea aguda probablemente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)
 - 6.7.3.3 Cefalea persistente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible previo (SVCR)
 - 6.7.4 Cefalea atribuida a disección arterial intracraneal
 - 6.8 Cefalea y/o aura de tipo migrañoso atribuida a vasculopatía intracraneal crónica
 - 6.8.1 Cefalea atribuida a arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL)

6.8.2	Cefalea atribuida a encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios de pseudoictus (MELAS)
6.8.3	Cefalea atribuida a angiopatía de moyamoya
6.8.4	Aura de tipo migrañoso atribuida a angiopatía amiloide cerebral
6.8.5	Cefalea atribuida a síndrome de vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral y manifestaciones sistémicas (RVCLSM)
6.8.6	Cefalea atribuida a otra vasculopatía intracraneal crónica
6.9	Cefalea atribuida a apoplejía hipofisaria
7.	Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular
7.1	Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)
7.1.1	Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática
7.1.2	Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales
7.1.3	Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastorno cromosómico
7.1.4	Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia
7.2	Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)
7.2.1	Cefalea tras punción dural
7.2.3	Cefalea por fistula del líquido cefalorraquídeo (LCR)
7.2.4	Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea
7.3	Cefalea atribuida a enfermedad intracraneal inflamatoria no infecciosa
7.3.1	Cefalea atribuida a neurosarcoidosis
7.3.2	Cefalea atribuida a meningitis aséptica (no infecciosa)
7.3.3	Cefalea atribuida a otra enfermedad intracraneal no infecciosa
7.3.4	Cefalea atribuida a hipofisitis linfocítica
7.3.5	Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (HaNDL)
7.4	Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal
7.4.1	Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal
7.4.1.1	Cefalea atribuida a quiste coloide del tercer ventrículo
7.4.2	Cefalea atribuida a meningitis carcinomatosa
7.4.3	Cefalea atribuida a hipersecreción o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica
7.5	Cefalea atribuida a inyección intratecal
7.6	Cefalea atribuida a crisis epiléptica
7.6.1	Cefalea comicial
7.6.2	Cefalea postcomicial
7.7	Cefalea atribuida a malformación de Chiari de tipo I (MC-I)
7.8	Cefalea atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular
8.	Cefalea atribuida a administración o supresión de una sustancia
8.1	Cefalea atribuida a consumo de o exposición a sustancias
8.1.1	Cefalea por generadores de óxido nítrico (NO)
8.1.1.1	Cefalea inmediata por generadores de óxido nítrico (NO)
8.1.1.2	Cefalea tardía por generadores de óxido nítrico (NO)
8.1.2	Cefalea por inhibidores de la fosfodiesterasa
8.1.3	Cefalea por monóxido de carbono (CO)
8.1.4	Cefalea alcohólica
8.1.4.1	Cefalea alcohólica inmediata
8.1.4.2	Cefalea alcohólica tardía
8.1.5	Cefalea por cocaína
8.1.6	Cefalea por histamina exógena
8.1.6.1	Cefalea inmediata por histamina exógena
8.1.6.2	Cefalea tardía por histamina exógena
8.1.7	Cefalea provocada por el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP)
8.1.7.1	Cefalea inmediata provocada por el CGRP
8.1.7.2	Cefalea tardía provocada por el CGRP

8.1.8	Cefalea atribuida a vasopresor agudo exógeno
8.1.9	Cefalea atribuida al uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea
8.1.10	Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea
8.1.11	Cefalea atribuida al consumo de o exposición a otras sustancias
8.2	Cefalea por abuso de medicamentos
8.2.1	Cefalea por abuso de ergotamínicos
8.2.2	Cefalea por abuso de triptanes
8.2.3	Cefalea por abuso de analgésicos no opioides
8.2.3.1	Cefalea por abuso de paracetamol (acetaminofeno)
8.2.3.2	Cefalea por abuso de antiinflamatorios no esteroideos (AINE)
8.2.3.2.1	Cefalea por abuso de ácido acetilsalicílico
8.2.3.3	Cefalea por abuso de otros analgésicos no opioides
8.2.4	Cefalea por abuso de opioides
8.2.5	Cefalea por abuso de combinación de analgésicos
8.2.6	Cefalea atribuida al abuso de varias clases de fármacos sin abuso individual de los mismos
8.2.7	Cefalea atribuida al abuso no especificado o no comprobado de varias clases de fármacos
8.2.8	Cefalea atribuida a abuso de otros medicamentos
8.3	Cefalea atribuida a supresión de una sustancia
8.3.1	Cefalea por privación de cafeína
8.3.2	Cefalea por privación de opioides
8.3.3	Cefalea por privación de estrógenos
8.3.4	Cefalea atribuida a privación tras uso prolongado de otras sustancias
9.	Cefalea de origen infeccioso
9.1	Cefalea atribuida a infección intracraneal
9.1.1	Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas
9.1.1.1	Cefalea aguda atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas
9.1.1.2	Cefalea crónica atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas
9.1.1.3	Cefalea persistente atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas previas
9.1.2	Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis víricas
9.1.2.1	Cefalea atribuida a meningitis vírica
9.1.2.2	Cefalea atribuida a encefalitis vírica
9.1.3	Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
9.1.3.1	Cefalea aguda atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
9.1.3.2	Cefalea crónica atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
9.1.4	Cefalea atribuida a infección cerebral localizada
9.2	Cefalea atribuida a infección sistémica
9.2.1	Cefalea atribuida a infección bacteriana sistémica
9.2.1.1	Cefalea aguda atribuida a infección bacteriana sistémica
9.2.1.2	Cefalea crónica atribuida a infección bacteriana sistémica
9.2.2	Cefalea atribuida a infección vírica sistémica
9.2.2.1	Cefalea aguda atribuida a infección vírica sistémica
9.2.2.2	Cefalea crónica atribuida a infección vírica sistémica
9.2.3	Cefalea atribuida a otras infecciones sistémicas
9.2.3.1	Cefalea aguda atribuida a otras infecciones sistémicas
9.2.3.2	Cefalea crónica atribuida a otras infecciones sistémicas
10.	Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis
10.1	Cefalea atribuida a hipoxia o hipercapnia
10.1.1	Cefalea de altura
10.1.2	Cefalea atribuida a vuelo en avión
10.1.3	Cefalea por inmersión
10.1.4	Cefalea por apnea del sueño
10.2	Cefalea por diálisis

- 10.3 Cefalea atribuida a hipertensión arterial
- 10.3.1 Cefalea atribuida a feocromocitoma
- 10.3.2 Cefalea atribuida a crisis hipertensiva sin encefalopatía hipertensiva
- 10.3.3 Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva
- 10.3.4 Cefalea atribuida a preeclampsia o eclampsia
- 10.3.5 Cefalea atribuida a disreflexia autonómica
- 10.4 Cefalea atribuida a hipotiroidismo
- 10.5 Cefalea atribuida a ayuno
- 10.6 Cefalea cardiaca
- 10.7 Cefalea atribuida a otros trastornos de la homeostasis
- 11. Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales**
- 11.1 Cefalea atribuida a trastorno óseo craneal
- 11.2 Cefalea atribuida a trastorno cervical
 - 11.2.1 Cefalea cervicógena
 - 11.2.2 Cefalea atribuida a tendinitis retrofaringea
 - 11.2.3 Cefalea atribuida a distonía craneocervical
- 11.3 Cefalea atribuida a trastorno ocular
 - 11.3.1 Cefalea atribuida a glaucoma agudo de ángulo cerrado
 - 11.3.2 Cefalea atribuida a defectos de refracción
 - 11.3.3 Cefalea atribuida a trastorno ocular inflamatorio
 - 11.3.4 Cefalea troclear
- 11.4 Cefalea atribuida a trastorno ótico
- 11.5 Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales
 - 11.5.1 Cefalea atribuida a sinusitis aguda
 - 11.5.2 Cefalea atribuida a sinusitis crónica o recurrente
- 11.6 Cefalea atribuida a trastorno dental
- 11.7 Cefalea atribuida a trastornos de la articulación temporomandibular
- 11.8 Cefalea o dolor facial atribuidos a inflamación del ligamento estilohioideo
- 11.9 Cefalea o dolor facial atribuidos a otros trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales
- 12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico**
- 12.1 Cefalea atribuida a trastorno de somatización
- 12.2 Cefalea atribuida a trastorno psicótico
- 13. Lesiones dolorosas de los pares craneales y otros dolores faciales**
- 13.1 Dolor atribuido a lesión o enfermedad del nervio trigémino
 - 13.1.1 Neuralgia del trigémino
 - 13.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino
 - 13.1.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino estrictamente paroxística
 - 13.1.1.1.2 Neuralgia clásica del trigémino con dolor continuo
 - 13.1.1.2 Neuralgia del trigémino secundaria
 - 13.1.1.2.1 Neuralgia del trigémino atribuida a esclerosis múltiple
 - 13.1.1.2.2 Neuralgia del trigémino atribuida a lesión ocupante de espacio
 - 13.1.1.2.3 Neuralgia del trigémino atribuida a otras causas
 - 13.1.1.3 Neuralgia idiopática del trigémino
 - 13.1.1.3.1 Neuralgia idiopática del trigémino estrictamente paroxística
 - 13.1.1.3.2 Neuralgia idiopática del trigémino con dolor continuo
- 13.1.2 Neuropatía dolorosa del trigémino
 - 13.1.2.1 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a herpes zóster
 - 13.1.2.2 Neuralgia del trigémino postherpética
 - 13.1.2.3 Neuralgia del trigémino postraumática dolorosa
 - 13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a otros trastornos

13.1.2.5	Neuropatía idiopática del trigémino
13.2	Dolor atribuido a lesión o enfermedad del nervio glossofaríngeo
13.2.1	Neuralgia del glossofaríngeo
13.2.1.1	Neuralgia clásica del glossofaríngeo
13.2.1.2	Neuralgia del glossofaríngeo secundaria
13.2.1.3	Neuralgia idiopática del glossofaríngeo
13.2.2	Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo
13.2.2.1	Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo atribuida a causa conocida
13.2.2.2	Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo idiopática
13.3	Dolor atribuido a lesión o enfermedad del nervio intermedio
13.3.1	Neuralgia del nervio intermedio
13.3.1.1	Neuralgia clásica del nervio intermedio
13.3.1.2	Neuralgia secundaria del nervio intermedio
13.3.1.3	Neuralgia idiopática del nervio intermedio
13.3.2	Neuropatía dolorosa del nervio intermedio
13.3.2.1	Neuropatía dolorosa del nervio intermedio atribuida a herpes zóster
13.3.2.2	Neuralgia del nervio intermedio postherpética
13.3.2.3	Neuropatía dolorosa del nervio intermedio atribuida a otros trastornos
13.3.2.4	Neuropatía dolorosa del nervio intermedio idiopática
13.4	Neuralgia occipital
13.5	Síndrome cervicogloso
13.6	Neuritis óptica dolorosa
13.7	Cefalea atribuida a parálisis oculomotora de origen isquémico
13.8	Síndrome de Tolosa-Hunt
13.9	Síndrome oculosimpático paratrigeminal (de Raeder)
13.10	Neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente
13.11	Síndrome de la boca ardiente
13.12	Dolor facial idiopático persistente
13.13	Dolor neuropático central
13.13.1	Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple (EM)
13.13.2	Dolor central tras ictus
14.	Otras cefaleas
14.1	Cefalea no clasificada en otra categoría
14.2	Cefalea sin especificar
A	Apéndice
A1	Migraña
A1.1	Migraña sin aura
A1.1.1	Migraña menstrual pura sin aura
A1.1.2	Migraña sin aura relacionada con la menstruación
A1.1.3	Migraña sin aura no menstrual
A1.2	Migraña con aura
A1.2.0.1	Migraña menstrual pura con aura
A1.2.0.2	Migraña con aura relacionada con la menstruación
A1.2.0.3	Migraña con aura no menstrual
A1.3	Migraña crónica (criterios alternativos)
A1.3.1	Migraña crónica con períodos sin dolor
A1.3.2	Migraña crónica con dolor continuo
A1.4	Complicaciones de la migraña
A1.4.5	Estado de aura migrañosa
A1.4.6	Nieve visual
A1.6	Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña

A1.6.4	Cólicos del lactante
A1.6.5	Hemiplejía alternante de la infancia
A1.6.6	Migraña vestibular
A2.	Cefalea de tipo tensional (criterios alternativos)
A2.1	Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional (criterios alternativos)
A2.2	Cefalea episódica frecuente de tipo tensional (criterios alternativos)
A2.3	Cefalea crónica de tipo tensional (criterios alternativos)
A3.	Cefaleas trigémino-autonómicas (CTA)
A3.1	Cefalea en racimos (criterios alternativos)
A3.2	Hemicránea paroxística (criterios alternativos)
A3.3	Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración (criterios alternativos)
A3.4	Hemicránea continua (criterios alternativos)
A3.6	Cefalea trigémino-autonómica indiferenciada
A4.	Otras cefaleas primarias
A4.11	Epicrania fugax
A5.	Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical
A5.1	Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico
A5.1.1.1	Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave
A5.1.2.1	Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico leve
A5.2	Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico
A5.2.1.1	Cefalea persistente tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave
A5.2.2.1	Cefalea persistente tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico leve
A5.7	Cefalea atribuida a radiocirugía cerebral
A5.8	Cefalea aguda atribuida a otros traumatismos craneoencefálicos y/o cervicales
A5.9	Cefalea persistente atribuida a otros traumatismos craneoencefálicos y/o cervicales
A6.	Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical
A6.10	Cefalea persistente atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical previa
A7.	Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular
A7.6	Cefalea atribuida a crisis epiléptica
A7.6.3	Cefalea tras terapia electroconvulsiva (TEC)
A7.9	Cefalea persistente atribuida a trastorno intracraneal no vascular previo
A8.	Cefalea atribuida a administración o supresión de una sustancia
A8.4	Cefalea persistente atribuida a consumo de o exposición a sustancias previas
A9.	Cefalea de origen infeccioso
A9.1	Cefalea atribuida a infección intracraneal
A9.1.3.3	Cefalea persistente atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal previa
A9.3	Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)
A10.	Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis
A10.7	Cefalea y/o dolor cervical atribuidos a hipotensión ortostática (postural)
A10.8	Cefalea atribuida a otros trastornos de la homeostasis
A10.8.1	Cefalea atribuida a vuelo espacial
A10.8.2	Cefalea atribuida a otros trastornos metabólicos o sistémicos
A10.9	Cefalea persistente atribuida a trastorno de homeostasis previo
A11.	Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales
A11.2	Cefalea atribuida a trastorno cervical
A11.2.4	Cefalea atribuida a radiculopatía de la región cervical superior
A11.2.5	Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical
A11.3	Cefalea atribuida a trastorno ocular
A11.3.5	Cefalea atribuida a heteroforía o heterotropía
A11.5	Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales
A11.5.3	Cefalea atribuida a trastorno de la mucosa, los cometes o el tabique nasales

A12.	Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico
A12.3	Cefalea atribuida a trastorno depresivo
A12.4	Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad por separación
A12.5	Cefalea atribuida a trastorno de pánico
A12.6	Cefalea atribuida a fobia específica
A12.7	Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad social (fobia social)
A12.8	Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad generalizado
A12.9	Cefalea atribuida a trastorno de estrés postraumático (TEPT)

Parte I:
Las cefaleas primarias

1. Migraña
2. Cefalea de tipo tensional
3. Cefaleas trigémino-autónomas
4. Otras cefaleas primarias

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

Clasificado en otro lugar:

La cefalea migrañosa secundaria a otro trastorno (*migraña sintomática*) se clasifica como secundaria a dicho trastorno.

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? La cefalea migrañosa se rige por tres normas en función de las circunstancias.

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea con características de migraña* guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria atribuida al trastorno desencadenante.
2. En caso de que la transición de *migraña preexistente a crónica* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causante se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la migraña como el diagnóstico secundario. Un ejemplo de esto especialmente importante es la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*: tanto el diagnóstico de migraña (episódica o crónica) y el diagnóstico de 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* deberían asignarse en caso de que exista un abuso de medicamentos.

3. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) de una *migraña preexistente* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causante, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la migraña como el diagnóstico secundario, siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que ese trastorno pueda ocasionar cefalea.

Introducción

La migraña es una cefalea primaria frecuente e incapacitante. Muchos estudios epidemiológicos han documentado su alta prevalencia y enorme impacto socioeconómico y personal. Conforme al estudio *Global Burden of Disease Survey 2010* (GBD2010) es el tercer trastorno más prevalente del mundo. En el GBD2015 se clasificó como la tercera causa mundial de discapacidad tanto en hombres como en mujeres menores de 50 años.

La migraña se divide en dos tipos principales: La 1.1 *Migraña sin aura* es un síndrome clínico por cefalea con características específicas y síntomas asociados; la 1.2 *Migraña con aura* se caracteriza por síntomas neurológicos focales transitorios que suelen preceder o, en ocasiones, acompañar a la cefalea. Algunos pacientes presentan también una fase prodrómica que tiene lugar horas o días antes de la cefalea, y/o una fase resolutoria después de la remisión de la cefalea. Entre los síntomas prodrómicos y resolutorios se incluyen la hiperactividad, hipoactividad, depresión, avidez por determinados alimentos, bostezos repetidos, astenia y dolor o rigidez cervical.

En caso de que un paciente cumpla los criterios de más de un tipo de migraña se deben diagnosticar y clasificar todos ellos. Por ejemplo, un paciente con frecuentes episodios de migraña con aura y en ocasiones ataques sin aura sería clasificado como 1.2 *Migraña con aura* y 1.1 *Migraña sin aura*. No obstante, dado que los criterios de diagnóstico de la 1.3 *Migraña crónica* engloban los episodios de todos los tipos, subtipos o subformas, no sería necesaria una clasificación añadida para los subtipos episódicos de migraña.

1.1 Migraña sin aura

Términos utilizados con anterioridad: Migraña común; hemicránea simple.

Descripción: Cefalea recurrente que se manifiesta con crisis de 4-72 horas de duración. Las características típicas de la cefalea son la localización unilateral, el carácter pulsátil, la intensidad moderada o grave, el empeoramiento con la actividad física rutinaria y la asociación con náuseas y/o fotofobia y fonofobia.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos cinco crisis¹ que cumplen los criterios B-D.
- B. Episodios de cefalea de 4-72 horas de duración (no tratados o tratados sin éxito)^{2,3}.
- C. La cefalea presenta al menos dos de las siguientes cuatro características:
 1. Localización unilateral.
 2. Carácter pulsátil.
 3. Dolor de intensidad moderada o grave.
 4. Empeora con o impide llevar a cabo la actividad física habitual (p. ej., andar o subir escaleras).
- D. Al menos uno de los siguientes síntomas durante la cefalea:
 1. Náuseas y/o vómitos.
 2. Fotofobia y fonofobia.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

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

Comentarios: La localización bilateral de la cefalea migrañosa es más frecuente en niños y adolescentes (menores de 18 años) que en adultos; el dolor unilateral suele aparecer en la adolescencia tardía o en el inicio de la vida adulta. La localización de la cefalea migrañosa habitualmente es frontotemporal. La cefalea occipital *infantil* es rara y exige precaución de cara a establecer un diagnóstico. Un subconjunto de pacientes, de lo contrario considerados típicos, presenta localización facial del dolor, lo que se ha denominado "migraña facial" en la literatura. No existen evidencias que indiquen que estos pacientes formen un subgrupo distinto al de los pacientes migrañosos.

Los síntomas prodrómicos pueden comenzar horas o un día o dos antes del resto de los síntomas de una crisis migrañosa con o sin aura. Entre ellos se incluyen distintas combinaciones de cansancio, dificultad para concentrarse, rigidez cervical, sensibilidad a la luz o al ruido, náuseas, visión borrosa, bostezos o palidez. Los síntomas resolutorios, más comúnmente la sensación de cansancio o agotamiento, la dificultad para concentrarse o la rigidez cervical pueden suceder a la resolución de la cefalea y mantenerse hasta 48 horas; han sido menos estudiados.

Las crisis migrañosas pueden estar asociadas a síntomas autonómicos craneales y síntomas de alodinia cutánea.

En niños es posible inferir de su comportamiento la presencia de fotofobia y fotofobia.

Una minoría (<10%) de las mujeres padecen crisis migrañosas junto con la mayoría de sus ciclos menstruales; gran parte de las crisis son sin aura. Los episodios durante la menstruación suelen durar más tiempo e ir acompañados de náuseas más intensas que los que se presentan fuera del ciclo menstrual. La ICHD-III ofrece criterios para la A1.1.1 *Migraña menstrual pura sin aura*, la A1.1.2 *Migraña sin aura relacionada con la menstruación* y la A1.1.3 *Migraña sin aura no menstrual*, pero en el apéndice, debido a la incertidumbre sobre si deberían ser consideradas dos entidades diferenciadas. También se ofrecen criterios para la A1.2.0.1 *Migraña menstrual pura sin aura*, la A1.2.0.2 *Migraña sin aura relacionada con la menstruación* y la A1.2.0.3 *Migraña sin aura* para fomentar una mejor caracterización de estas subformas poco habituales en caso de que sea entidades separadas.

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

El diagnóstico por imagen del flujo sanguíneo cerebral regional no muestra cambios sugestivos de depresión cortical propagada (DCP) durante las crisis de 1.1 *Migraña sin aura*, pese a que se pueden producir cambios del flujo en el tronco del encéfalo, así como algunos cambios en el flujo cortical secundarios a la activación del dolor. Esto contrasta con el desarrollo de la oligohemia, patognomónica de la 1.2 *Migraña con aura*. Aunque el grueso de los datos publicados sugiere que la DCP no aparece en la 1.1 *Migraña sin aura*, algunos estudios recientes lo desmienten. Además, se ha sugerido que las ondas gliales u otros fenómenos corticales podrían estar asociados a la 1.1 *Migraña sin aura*. Si participan las moléculas mensajeras óxido nítrico (NO), la 5-hidroxitriptamina (5-HT) y el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP). Si bien este trastorno se consideraba fundamentalmente vascular, la importancia de la sensibilización de las vías del dolor, así como la posibilidad de que las crisis puedan tener su origen en el sistema nervioso central han ido acaparando cada vez más atención durante las últimas décadas. Al mismo tiempo se han identificado el circuito del dolor migrañoso, el sistema trigémino-vascular y distintos aspectos de su neurotransmisión periférica y

en el nucleus caudalis del trigémino, la sustancia gris central del mesencéfalo y el tálamo. Los fármacos sintomáticos altamente específicos de los receptores, entre los que se incluyen los agonistas de los receptores 5-HT_{1B/D} (triptanes), los agonistas del receptor 5-HT_{1F} y los antagonistas del receptor CGRP han demostrado su eficacia en el tratamiento agudo o sintomático de las crisis migrañosas. Gracias a su alta especificidad con los receptores, su mecanismo de acción arroja una nueva visión en el campo de los mecanismos migrañosos. Queda ya claro que la 1.1 *Migraña sin aura* es un trastorno neurobiológico, mientras los avances tanto del ámbito clínico como de la neurociencia básica continúan ampliando nuestro conocimiento de los mecanismos de la migraña.

1.2 Migraña con aura

Términos utilizados con anterioridad: Migraña clásica; migraña oftálmica, hemiparrestésica, afásica o hemipléjica; migraña acompañada; migraña complicada.

Descripción: Crisis recurrentes de varios minutos de duración con síntomas visuales, sensitivos o del sistema nervioso central de localización unilateral y completamente reversibles que suelen desarrollarse de manera gradual y preceder a una cefalea y a síntomas asociados a migraña.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos cinco crisis que cumplen los criterios B y C.
- B. Uno o más de los siguientes síntomas de aura completamente reversibles:
 - 1. Visuales.
 - 2. Sensitivos.
 - 3. De habla o lenguaje.
 - 4. Motores.
 - 5. Troncoencefálicos.
 - 6. Retinianos.
- C. Al menos tres de las siguientes seis características:
 - 1. Propagación gradual de al menos uno de los síntomas de aura durante un período ≥ 5 min.
 - 2. Se suceden dos o más síntomas de aura.
 - 3. Cada síntoma de aura tiene una duración de 5-60 minutos¹.
 - 4. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral².
 - 5. Al menos uno de los síntomas de aura es positivo³.
 - 6. El aura está acompañada de o le sucede en los siguientes 60 minutos una cefalea.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

- 1. Si, por ejemplo, se presentan tres síntomas durante el aura, la duración máxima aceptable es de 3×60 minutos. Los síntomas motores pueden prolongarse hasta 72 horas.
- 2. La afasia siempre se considera un síntoma unilateral; en lo que respecta a la disartria, depende de cada caso.
- 3. El centelleo y hormigueo son síntomas positivos de aura.

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

Los ensayos de campo han comparado los criterios de diagnóstico para la 1.2 *Migraña sin aura* en el cuerpo principal de la ICHD-III beta con aquellos de la A1.2 *Migraña con aura* del apéndice. Los segundos distinguieron mejor la migraña con aura de los accidentes isquémicos transitorios. Dichos criterios se han adoptado en la ICHD-III y ya no aparecen más en el Apéndice para este trastorno.

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

El aura visual es el tipo más común de aura, con una incidencia de un 90% en pacientes con 1.2 *Migraña con aura* al menos en alguna crisis. Se suele manifestar como espectro de fortificación: una figura en zigzag junto al punto de fijación de la vista que se propaga hacia la derecha o la izquierda y adopta una forma convexa lateral con un borde anguloso centelleante, lo que desemboca en distintos grados de escotoma relativo o absoluto. En otros casos se pueden producir escotomas sin fenómenos positivos; esto por lo general se percibe como inicio agudo, pero si se analiza en profundidad suele aumentar de tamaño progresivamente. En niños y adolescentes el aura puede aparecer en forma de síntomas visuales bilaterales menos típicos. Se ha desarrollado y validado una escala de valoración del aura visual de alta especificidad y sensibilidad.

Los siguientes fenómenos en frecuencia son los trastornos sensitivos en forma de hormigueos que se desplazan lentamente desde el origen y afectan una menor o mayor parte de un lado del cuerpo, el rostro y/o la lengua. El entumecimiento puede producirse al inicio, pero también ser el único síntoma.

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

Los estudios sistemáticos han demostrado que muchos pacientes con auras visuales ocasionalmente presentan síntomas en las extremidades y/o disartria. Por el contrario, los pacientes con síntomas en las extremidades y/o trastornos del lenguaje casi siempre suelen experimentar síntomas de aura visual, al menos durante algunas crisis. La distinción entre migraña con aura visual, migraña con aura hemiparética y migraña con afasia o disartria es probablemente artificial y, por tanto, no se reconoce en la presente clasificación: todas ellas se clasifican como 1.2.1 *Migraña con aura típica*.

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

Los pacientes con síntomas de aura que se originan en el tronco encefálico se clasifican como 1.2.2 *Migraña con aura del tronco del encéfalo*, pero casi siempre presentan además síntomas típicos de aura. En caso de que el aura incluya debilidad motora, el trastorno debe ser clasificado como 1.2.3 *Migraña hemipléjica*, o una de sus subformas. La 1.2.3 *Migraña hemipléjica* se clasifica en un subtipo diferente debido a las diferencias genéticas y fisiopatológicas con la 1.2.1 *Migraña con aura típica*. Los pacientes con 1.2.2 *Migraña con aura del tronco del encéfalo* suelen padecer además síntomas del tronco encefálico.

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

El aura migrañosa se asocia en ocasiones con una cefalea que no cumple los criterios para la 1.1 *Migraña sin aura*, pero que aun así se considera una cefalea migrañosa por su relación con el aura. Otras veces el aura migrañosa puede producirse sin cefalea.

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

Se han eliminado los síndromes definidos anteriormente de *migraña con aura prolongada* y *migraña con aura de inicio agudo*. No es extraño que el aura se prolongue durante más de una hora, pero en la mayoría de esos casos los pacientes presentan al menos dos de las características del criterio C. Incluso cuando la mayoría de las crisis no cumplan el criterio C es habitual que otros episodios cumplan

los criterios para uno de los subtipos o subformas de la 1.2 *Migraña con aura*, y este debe ser el diagnóstico. El resto de casos han de codificarse como 1.5.2 *Migraña con aura probable*, haciendo constar los detalles del aura atípica (aura prolongada o aura de inicio agudo) entre paréntesis. El diagnóstico suele ser evidente tras una cuidadosa anamnesis, si bien existen trastornos como la disección carotídea, las malformaciones arteriovenosas o las crisis epilépticas que pueden imitar el fenotipo de la migraña con aura.

Los síntomas prodrómicos pueden comenzar horas o un día o dos antes del resto de los síntomas de una crisis migrañosa con o sin aura. Entre ellos se incluyen distintas combinaciones de cansancio, dificultad para concentrarse, rigidez cervical, sensibilidad a la luz o al ruido, náuseas, visión borrosa, bostezos o palidez. El término "pródromo", que ha reemplazado la "fase premonitoria" o los "síntomas premonitorios" no incluye el aura. Los síntomas resolutorios, por lo general la sensación de cansancio o agotamiento, la dificultad para concentrarse y la rigidez cervical pueden suceder a la resolución de la cefalea y mantenerse hasta 48 horas; han sido menos estudiados.

1.2.1 Migraña con aura típica

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis que cumplen los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* y el criterio B.
- B. Aura con ambas de las características siguientes:
 1. Síntomas visuales, sensitivos y/o del lenguaje completamente reversibles.
 2. Ningún síntoma motor, troncoencefálico o retiniano.

1.2.1.1 Aura típica con cefalea

Descripción: Migraña con aura típica en la que el aura cursa con o se sucede de cefalea en un plazo de 60 minutos, la cual puede o no tener características de migraña.

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis que cumplen los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* y el criterio B.
- B. La cefalea, con o sin características de migraña, se manifiesta de manera simultánea o 60 minutos después del aura.

1.2.1.2 Aura típica sin cefalea

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis que cumplen los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* y el criterio B.
- B. La cefalea no cursa con aura ni la sucede durante los siguientes 60 minutos.

Comentarios: En algunos pacientes un aura típica siempre va seguida de una cefalea migrañosa, pero muchos pacientes sufren asimismo crisis con aura seguidas por cefaleas no migrañosas o incluso sin cefalea. Otros pacientes padecen exclusivamente 1.2.1.2 *Aura típica sin cefalea*. En ausencia de una cefalea que cumpla los criterios de la 1.1 *Migraña sin aura*, el diagnóstico preciso del aura frente a otras entidades que imitan sus síntomas y podrían traslucir una enfermedad más

sería (p. ej., un accidente isquémico transitorio) se complica, y a menudo suele precisar llevar a cabo estudios complementarios. Cuando el aura aparece por primera vez pasados los 40 años, cuando los síntomas solo presentan características negativas (p. ej., hemianopsia) o cuando el aura es prolongada o muy breve, se deberían descartar otras causas, sobre todo los accidentes isquémicos transitorios.

1.2.2 Migraña con aura del tronco del encéfalo

Términos utilizados con anterioridad: Migraña basilar; migraña de la arteria basilar; migraña de tipo basilar.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis que cumplen los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* y el criterio B.
- B. Aura con ambas de las características siguientes:
 - 1. Al menos dos de los siguientes síntomas troncoencefálicos totalmente reversibles:
 - a. Disartria¹.
 - b. Vértigo².
 - c. Acúfenos
 - d. Hipoacusia³.
 - e. Diplopía⁴.
 - f. Ataxia no atribuible a déficit sensitivo.
 - g. Disminución del nivel de conciencia (GCS \leq 13)⁵.
 - 2. Ningún síntoma motor⁶ o retiniano.

Notas:

1. La disartria debería diferenciarse de la afasia.
2. El vértigo no incluye a y debería diferenciarse de los mareos.
3. Este criterio no se cumple en caso de sensación de ocupación del oído.
4. La diplopía no incluye (ni excluye) la visión borrosa.
5. La puntuación de la escala de coma de Glasgow (GCS) puede haberse valorado durante el ingreso; otra posibilidad sería realizar un estimado de la GCS a partir de los déficits claramente descritos por el paciente
6. Si se presentan síntomas motores, clasificar como 1.2.3 *Migraña hemipléjica*.

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

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

Gran parte de los síntomas que se enumeran en el criterio B1 podrían cursar con ansiedad e hiperventilación y por tanto dar lugar a interpretaciones erróneas.

1.2.3 Migraña hemipléjica¹

Descripción: Migraña con aura que incluye debilidad motora.

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis que cumplen los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* y el criterio B.
- B. Aura que presenta las siguientes dos características:
 - 1. Debilidad motora completamente reversible².
 - 2. Síntomas visuales, sensitivos y/o del lenguaje completamente reversibles.

Notas:

- 1. El término *-plejia* significa parálisis en la mayoría de idiomas, pero la mayoría de los ataques se caracterizan por debilidad motora.
- 2. Los síntomas motores se manifiestan por lo general durante menos de 72 horas, pero en algunos pacientes la debilidad motora se puede prolongar durante semanas.

Comentario: Puede resultar difícil distinguir la debilidad de la hipoestesia.

1.2.3.1 Migraña hemipléjica familiar (MHF)

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

Criterios de diagnóstico:

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

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

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

La 1.2.3.1 *Migraña hemipléjica familiar* podría interpretarse erróneamente como epilepsia y ser tratada como tal (sin éxito). Las crisis de MHF pueden ser desencadenadas por traumatismo craneoencefálico (leve). En aproximadamente el 50% de las familias con MHF se desarrolla una ataxia cerebelosa progresiva crónica independientemente de los ataques migrañosos.

1.2.3.1.1 Migraña hemipléjica familiar de tipo I (MHF-I)

Criterios de diagnóstico:

- A. Las crisis cumplen los criterios de la 1.2.3.1 *Migraña hemipléjica familiar*.
- B. Se ha demostrado una mutación en el gen CACNA1A.

1.2.3.1.2 Migraña hemipléjica familiar de tipo II (MHF-II)

Criterios de diagnóstico:

- A. Las crisis cumplen los criterios de la 1.2.3.1 *Migraña hemipléjica familiar*.
- B. Se ha demostrado una mutación en el gen ATP1A2.

1.2.3.1.3 Migraña hemipléjica familiar de tipo III (MHF-III)

Criterios de diagnóstico:

- A. Las crisis cumplen los criterios de la 1.2.3.1 *Migraña hemipléjica familiar*.
- B. Se ha demostrado una mutación en el gen SCN1A.

1.2.3.1.4 Migraña hemipléjica familiar, otros loci

Criterios de diagnóstico:

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

1.2.3.2 Migraña hemipléjica esporádica (MHE)

Descripción: Migraña con aura que incluye debilidad motora y no hay ningún pariente de primer o segundo grado padece aura migrañosa con debilidad motora.

Criterios de diagnóstico:

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

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

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

Los casos esporádicos requieren habitualmente pruebas de neurodiagnóstico por la imagen y otros exámenes para descartar otras causas. Una punción lumbar podría ser necesaria para descartar el 7.3.5 *Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (HaNDL)*.

1.2.4 Migraña retiniana

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis que cumplen los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* y el criterio B.
- B. Aura que presenta las siguientes dos características:
 1. Aura que presenta fenómenos visuales monoculares positivos y/o negativos completamente reversibles (por ejemplo, fotopsias, escotomas o amaurosis) confirmada durante una crisis o por cualquiera o los dos siguientes:

- a. Examen clínico del campo visual.
- b. Dibujo del paciente de un defecto monocular del campo visual (previa indicación de instrucciones).
- 2. Al menos dos de los siguientes:
 - a. Progresión gradual del aura durante ≥ 5 minutos.
 - b. Los síntomas tienen una duración de entre 5 y 60 minutos.
 - c. Cursa con o cefalea o esta se manifiesta en los siguientes 60 minutos.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III y se han descartado otras causas de amaurosis fugax.

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

La 1.2.4 *Migraña retiniana* es una causa altamente infrecuente de pérdida visual monocular transitoria. Se han descrito de pérdida visual monocular permanente asociada a migraña. Es preciso llevar a cabo las exploraciones complementarias necesarias para descartar otras causas de amaurosis monocular transitoria.

1.3 Migraña crónica

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea (de tipo tensional o migrañoso¹) durante un período de ≥ 15 días/mes durante >3 meses que cumple los criterios B y C.
- B. Cursa en pacientes que han sufrido al menos cinco crisis que cumplen los criterios B-D para la 1.1 *Migraña sin aura* y/o los criterios B y C de la 1.2 *Migraña con aura*.
- C. Durante un período ≥ 8 días/mes por espacio >3 meses que cumple cualquiera de los siguientes²:
 - 1. Los criterios C y D para la 1.1 *Migraña sin aura*.
 - 2. Los criterios B y C para la 1.2 *Migraña con aura*.
 - 3. En el momento de la aparición el paciente cree que es migraña, y se alivia con un triptán o derivados ergóticos.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III³⁻⁵.

Notas:

1. La razón por la que se aísla la 1.3 *Migraña crónica* de los tipos episódicos de migraña es que resulta imposible distinguir los episodios individuales de cefalea en pacientes con dolores de cabeza tan frecuentes y continuados. De hecho, las características de la cefalea pueden variar no solo de un día a otro, sino incluso durante el mismo día. Resulta extremadamente complicado mantener a estos pacientes sin medicación con el fin de observar la historia natural de la cefalea. En esta situación se cuentan los episodios tanto con aura como sin aura, así como las cefaleas de tipo tensional y las migrañosas (pero no las cefaleas secundarias).
2. La caracterización de la cefalea recurrente frecuente suele precisar la elaboración de un diario de cefaleas en el que se registre información acerca del dolor y de los síntomas asociados diariamente durante al menos un mes.
3. Debido a que la cefalea de tipo tensional se engloba en los criterios de la 1.3 *Migraña crónica*, este diagnóstico excluye el diagnóstico de la 2. *Cefalea de tipo tensional* o sus tipos.
4. La 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo* puede presentar características que sugieran 1. *Migraña crónica*. Este último trastorno evoluciona en el tiempo a partir de una 1.1 *Migraña sin aura* y/o 1.2 *Migraña con aura*; por tanto, cuando estos criterios A-E se cumplan para una cefalea

inequívocamente diaria y sin remisión <24 horas después de su inicio, se clasifica como 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo*. Cuando no se recuerda la forma de comienzo o es incierta se clasifica como 1.3 *Migraña crónica*.

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

1.4 Complicaciones de la migraña

Comentario: Deben codificarse por separado tanto el tipo, subtipo o subforma de migraña como la complicación.

1.4.1 Estado migrañoso

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Una crisis de cefalea que cumple los criterios B y C.
- B. Cursa en pacientes con 1.1 *Migraña sin aura* y/o 1.2 *Migraña con aura* de manera similar a las crisis previas, salvo por su duración e intensidad.
- C. Las dos características siguientes:
 - 1. Se prolonga >72 horas¹.
 - 2. El dolor o los síntomas asociados son debilitantes².
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

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

Comentario: Las cefaleas con características de 1.4.1 *Estado migrañoso* pueden a menudo ser causadas por abuso de medicamentos. Cuando una cefalea en estas circunstancias cumpla los criterios para la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*, se deben clasificar tanto este trastorno como el tipo o subtipo de migraña que proceda, pero no como 1.4.1 *Estado migrañoso*. Cuando la duración del abuso de medicamentos sea inferior a tres meses solo se debe asignar el código del tipo o subtipo(s) de migraña que corresponda(n).

1.4.2 Aura persistente sin infarto

Descripción: Síntomas de aura que se prolongan durante una semana o más sin datos sugestivos de infarto en las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen.

Criterios de diagnóstico:

- A. El aura cumple el criterio B.
- B. Cursa en un paciente con 1.2 *Migraña con aura* idéntica a los episodios previos salvo por la duración de uno o más de los síntomas de aura, que se prolongan ≥ 1 semana.
- C. No hay datos sugestivos de infarto en las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Las auras persistentes son raras pero están bien documentadas. Con frecuencia son bilaterales y pueden durar meses o años. El mínimo de una semana según el criterio C se basa en la opinión de expertos y debería ser estudiado formalmente.

La evaluación diagnóstica tendrá que diferenciar el 1.4.2 *Aura persistente sin infarto* del 1.4.3 *Infarto migrañoso*, y excluir el aura sintomática de un infarto cerebral por otras causas. Las crisis de más de una hora y menos de una semana de duración que no cumplan los criterios de la 1.2.1 *Migraña con aura típica* se clasifican como 1.5.2 *Migraña con aura probable*.

1.4.3 *Infarto migrañoso*

Descripción: Uno o más síntomas de aura migrañosa que cursan con una lesión isquémica cerebral en el territorio pertinente demostrado por las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen, con inicio durante el desarrollo de una crisis de migraña con aura típica.

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis migrañosa que cumple los criterios B y C.
- B. Cursa en un paciente con 1.2 *Migraña con aura* y es idéntica a las crisis previas salvo por la duración de uno o más síntomas de aura durante >60 minutos¹.
- C. Las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen presentan un infarto isquémico en un área pertinente.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Podrían existir otros síntomas atribuibles al infarto.

Comentarios: El ictus isquémico en un paciente migrañoso puede ser categorizado como un infarto cerebral de otra índole concomitante con 1. *Migraña*, infarto cerebral por otra causa que se presente con síntomas similares a los de la 1.2 *Migraña con aura*, o infarto cerebral que cursa con una crisis migrañosa típica de 1.2 *Migraña con aura*. Solo este último cumple los criterios del 1.4.3 *Infarto migrañoso*.

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

Varios estudios poblacionales han demostrado que los pacientes que padecen 1.2 *Migraña con aura* presentan un riesgo dos veces mayor de sufrir un ictus isquémico. No obstante, cabe señalar que estos infartos no son de tipo migrañoso. Los mecanismos que justifican un mayor riesgo de ictus isquémico en pacientes migrañosos no están claros; asimismo, se desconoce la relación entre el riesgo elevado, la frecuencia del aura y la naturaleza de los síntomas de aura que denoten el aumento de este riesgo. La mayoría de los estudios han probado la falta de asociación entre la 1.1 *Migraña sin aura* y el ictus isquémico.

1.4.4 *Crisis epiléptica desencadenada por aura migrañosa*

Descripción: Crisis epiléptica desencadenada por una crisis de migraña con aura.

Criterios de diagnóstico:

- A. Una crisis que cumple los criterios diagnósticos para un tipo de crisis epiléptica, así como el criterio B.
- B. Cursa en un paciente con 1.2 *Migraña con aura* de manera simultánea o en la hora posterior a una crisis de migraña con aura.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: La migraña y la epilepsia son ejemplos prototípicos de trastornos paroxísticos cerebrales. Si bien se observan con frecuencia cefaleas de tipo migrañoso durante el período postcomicial, en ocasiones puede presentarse una crisis epiléptica de manera simultánea o siguiendo a una crisis migrañosa. Este extraño fenómeno, a veces denominado *migrালেপ্সিয়া*, ha sido descrito originariamente en pacientes con 1.2 *Migraña con aura*. No se dispone de pruebas en lo que respecta a su asociación con 1.1 *Migraña sin aura*.

1.5 Migraña probable

Término utilizado con anterioridad: Trastorno migrañoso.

Clasificado en otro lugar: La cefalea de tipo migrañoso secundaria a otro trastorno (*migraña sintomática*) debe ser clasificada conforme a dicho trastorno.

Descripción: Crisis de cefalea de tipo migrañoso que no cumple uno de los criterios para ser clasificada en uno de los tipos o subtipos de migraña citados anteriormente y que no cumple los criterios de ninguna otra cefalea.

Criterios de diagnóstico:

- A. Las crisis cumplen todos salvo uno de los criterios A-D para la 1.1 *Migraña sin aura*, o todos salvo uno de los criterios A-C para la 1.2 *Migraña con aura*.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

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

*1.5.1 Migraña sin aura probable**Criterios de diagnóstico:*

- A. Las crisis cumplen todos salvo uno de los criterios A-D para la 1.1 *Migraña sin aura*.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

1.5.2 Migraña con aura probable

Criterios de diagnóstico:

- A. Las crisis cumplen todos salvo uno de los criterios A-D para la 1.2 *Migraña con aura* o cualquiera de sus subtipos.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

1.6 Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña

Términos utilizados con anterioridad: Síndromes periódicos en la infancia; síndromes periódicos de la infancia.

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

Entre las dolencias que pueden presentar estos pacientes se incluyen los episodios de cinetosis y parasomnias tales como sonambulismo, somniloquía, terrores nocturnos o bruxismo.

1.6.1 Trastorno gastrointestinal recurrente

Términos utilizados con anterioridad: Dolor abdominal crónico; dolor abdominal funcional; dispepsia funcional; síndrome del intestino irritable; síndrome de dolor abdominal funcional.

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

Criterios de diagnóstico:

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

1.6.1.1 Síndrome de vómitos cíclicos:

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

Criterios de diagnóstico:

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

E. No atribuible a otro trastorno¹.

Nota:

1. La anamnesis y la exploración física en concreto no muestran signos que sugieran enfermedad gastrointestinal.

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

Este trastorno estaba incluido como síndrome periódico en la infancia dentro de la ICHD-II. El cuadro clínico de este síndrome se asemeja a los que aparecen en asociación con las cefaleas migrañosas, y varias líneas de investigación durante los últimos años han sugerido que el 1.6.1.1 *Síndrome de vómitos cíclicos* es un proceso relacionado con la migraña.

1.6.1.2 Migraña abdominal

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos cinco crisis de dolor abdominal que cumplen los criterios B-D.
- B. Dolor que cumple por lo menos dos de las siguientes tres características:
 - 1. Localización medial, periumbilical o de localización mal definida.
 - 2. Calidad sorda o "solo dolorimiento".
 - 3. Intensidad moderada o fuerte.
- C. Al menos dos de los siguientes cuatro síntomas asociados:
 - 1. Anorexia.
 - 2. Náuseas.
 - 3. Vómitos.
 - 4. Palidez.
- D. Los episodios duran 2-72 horas sin tratamiento o sin tratamiento eficaz.
- E. Ausencia total de síntomas entre las crisis.
- F. No atribuible a otro trastorno¹.

Nota:

1. La anamnesis y la exploración física en concreto no muestran signos que sugieran enfermedad gastrointestinal o renal, o dicha enfermedad se ha descartado con las pruebas complementarias pertinentes.

Comentarios: El dolor de 1.6.1.2 Migraña abdominal es lo suficientemente intenso como para interferir con las actividades cotidianas.

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

Los niños tienen dificultades para distinguir la anorexia de las náuseas. La palidez suele ir acompañada de ojeras. En algunos casos, la rubefacción es el fenómeno vasomotor predominante.

La mayoría de los niños con migraña abdominal desarrollarán migraña en el futuro.

1.6.2 *Vértigo paroxístico benigno*

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos cinco crisis que cumplen los criterios B y C.
- B. Vértigo que aparece sin previo aviso, de máxima intensidad en el inicio y que se resuelve de manera espontánea después de un período que abarca entre minutos y horas, sin pérdida del conocimiento.
- C. Al menos uno de los siguientes cinco síntomas asociados:
 - 1. Nistagmo.
 - 2. Ataxia.
 - 3. Vómitos.
 - 4. Palidez.
 - 5. Temor.
- D. Exploración neurológica y funciones auditiva y vestibular normales entre los episodios.
- E. No atribuible a otro trastorno².

Notas:

- 1. Los niños pequeños con vértigo pueden no ser capaces de describir los síntomas. La observación de los padres de períodos episódicos de inestabilidad puede interpretarse como vértigo en niños pequeños.
- 2. Se han descartado expresamente los tumores de la fosa posterior craneal, las crisis epilépticas y otros trastornos vestibulares.

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

1.6.3 *Torticolis paroxística benigna*

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis recurrentes en un niño pequeño que cumplen los criterios B y C.
- B. Inclinación lateral de la cabeza, con o sin ligera rotación, que remite de manera espontánea después de minutos o días.
- C. Al menos uno de los siguientes cinco síntomas asociados:
 - 1. Palidez.
 - 2. Irritabilidad.
 - 3. Decaimiento.
 - 4. Vómitos.
 - 5. Ataxia².
- D. Exploración neurológica normal entre los episodios.
- E. No atribuible a otro trastorno³.

Notas:

1. Los episodios tienden a recurrir con frecuencia mensual.
2. La ataxia es más probable en niños mayores dentro del grupo de edad afectado.
3. El diagnóstico diferencial incluye reflujo gastroesofágico, distonía de torsión idiopática y crisis epiléptica parcial compleja, pero se debe prestar una atención especial a la fosa posterior y a la unión craneocervical, donde las lesiones congénitas o adquiridas podrían desencadenar torticollis.

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

Estas observaciones precisan una validación por parte del paciente en forma de diario, interrogatorio estructurado y recolección de datos longitudinal.

La 1.6.3 *Torticollis paroxística benigna* puede convertirse en 1.6.2 *Vértigo paroxístico benigno* o 1.2 *Migraña con aura* (en especial, 1.2.2 *Migraña con aura del tronco del encéfalo*), o cesar sin la aparición de más síntomas

Bibliografía

1. Migraña en general

- Arruda MA, Guidetti V, Galli F, et al. Primary headaches in childhood – a population-based study. *Cephalgia* 2010; 30: 1056–1064.
- Diener HC y Silberstein SD. Medication overuse headache. En: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, et al. (eds.) *The headaches, 3rd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp.971–979.
- GBD 2015 Disease and Injury Incidence and Prevalence Collaborators. Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 310 diseases and injuries, 1990–2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet* 2016; 388: 1545–1602.
- Gelfand AA, Fullerton HJ y Goadsby PJ. Child neurology: migraine with aura in children. *Neurology* 2010; 75(5): e16–e19.
- Goadsby PJ. Migraine pathophysiology. *Headache* 2005; 45 (supl.1): S14–S24.
- Goadsby PJ. Recent advances in the diagnosis and management of migraine. *BMJ* 2006; 332: 25–29.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalgia* 2011; 31: 520–529.
- Lipton RB, Bigal ME, Steiner TJ, et al. Classification of primary headaches. *Neurology* 2004; 63: 427–435.
- Martelletti P, Haimanot RT, Lainez MJ, et al. The Global Campaign (GC) to Reduce the Burden of Headache Worldwide. The International Team for Specialist Education (ITSE). *J Headache Pain* 2005; 6: 261–263.
- Silberstein SD. Migraine. *Lancet* 2004; 363: 381–391. Vetvik KG, Macgregor EA, Lundqvist C, et al. Prevalence of menstrual migraine: a population-based study. *Cephalgia* 2014; 34: 280–288.
- Vetvik KG, Benth JS, MacGregor EA, et al. Menstrual versus non-menstrual attacks of migraine without aura in women with and without menstrual migraine. *Cephalgia* 2015; 35: 1261–1268.
- Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, et al. Years lived with disability (YLD) for 1160 sequelae of 289 diseases and injuries 1990–2010: a systematic analysis for the global burden of disease study 2010. *Lancet* 2012; 380: 2163–2196.

1.2 Migraña con aura

- Cao Y, Welch KM, Aurora S, et al. Functional MRI-BOLD of visually triggered headache in patients with migraine. *Arch Neurol* 1999; 56: 548–554.
- Charles A y Brennan K. Cortical spreading depression – new insights and persistent questions. *Cephalgia* 2009; 29: 1115–1124.
- Cologno D, Torelli P y Manzoni GC. Migraine with aura: a review of 81 patients at 10–20 years' follow-up. *Cephalgia* 1998; 18: 690–696.

- Cutrer FM, Sorensen AG, Weisskoff RM, et al. Perfusion-weighted imaging defects during spontaneous migrainous aura. *Ann Neurol* 1998; 43: 25–31.
- Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, et al. Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura. *Cephalalgia* 2004; 24: 564–575.
- Eriksen MK, Thomsen LL y Olesen J. The Visual Aura Rating Scale (VARS) for migraine aura diagnosis. *Cephalalgia* 2005; 25: 801–810.
- Giffin NJ, Lipton RB, Silberstein SD, et al. The migraine prodrome: an electronic diary study. *Neurology* 2016; 87: 309–313.
- Hadjikhani N, Sanchez del Rio M, Wu O, et al. Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex. *PNAS* 2001; 98: 4687–4692.
- Hansen JM, Lipton R, Dodick D, et al. Migraine headache is present in the aura phase – a prospective study. *Neurology* 2012; 79: 2044–2049.
- Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, et al. Classic migraine. A prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986; 73: 359–362.
- Silverman K, Evans SM, Strain EC, Griffiths RR. Clinical characteristics of migraine in a population-based twin sample: similarities and differences between migraine with and without aura. *Cephalalgia* 1999; 19: 151–158.
- Kelman L. The premonitory symptoms (prodrome): a tertiary care study of 893 migraineurs. *Headache* 2004; 44: 865–872.
- Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994; 117(Pt 1): 199–210.
- Leao AAP. Spreading depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944; 7: 359–390.
- Lebedeva ER, Gurary NM, Gilev DV, et al. Prospective testing of ICHD-3 beta diagnostic criteria for migraine with aura and migraine with typical aura in patients with transient ischemic attacks. *Cephalalgia*. Publicación electrónica previa a la edición impresa el 1 de enero de 2017. DOI: 10.1177/0333102417702121.
- Li D, Christensen AF y Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 748–756.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Timing and topography of cerebral blood flow, aura, and headache during migraine attacks. *Ann Neurol* 1990; 28: 791–798.
- Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, et al. Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA. *Cephalalgia* 2011; 31: 1652–1658.
- Rasmussen BK y Olesen J. Migraine with aura and migraine without aura: an epidemiological study. *Cephalalgia* 1992; 12: 221–228 (discusión 186).
- Salhofer-Polanyi S, Frantal S, Brannath W, et al. Prospective analysis of factors related to migraine aura – The PAMINA Study. *Headache* 2012; 52: 1236–1245.
- Schoonman GG, Evers DJ, Terwindt GM, et al. The prevalence of premonitory symptoms in migraine: a questionnaire study in 461 patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 1209–1213.
- Ulrich V, Gervil M, Kyvik KO, et al. Evidence of a genetic factor in migraine with aura: A population-based Danish twin study. *Ann Neurol* 1999; 45: 242–246.

1.2.1 Migraña con aura típica

- Eriksen MK, Thomsen LL y Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46: 286–297.
- Hansen JM, Goadsby PJ y Charles AC. Variability of clinical features in attacks of migraine with aura. *Cephalalgia* 2016; 36: 216–224.
- Matharu MJ y Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmal hemicrania (CPH) with aura. *Neurology* 2001; 56: 273–275.
- Morrison DP. Abnormal perceptual experiences in migraine. *Cephalalgia* 1990; 10: 273–277.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54: 219–221.
- Viana M, Linde M, Sances G, et al. Migraine aura symptoms: duration, succession and temporal relationship to headache. *Cephalalgia* 2016; 36: 413–421.
- Wijman CA, Wolf PA, Kase CS, et al. Migrainous visual accompaniments are not rare in late life: the

Framingham Study. *Stroke* 1998; 29: 1539–1543.

1.2.2 Migraña con aura del tronco del encéfalo

- Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the *ATP1A2* gene. *Neurology* 2005; 65: 1826–1828.
- Bickerstaff ER. Basilar artery migraine. *Lancet* 1961; i: 15–17.
- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41: 55–61.
- Eriksen MK, Thomsen LL y Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46: 286–297.
- Kirchmann M, Thomsen LL y Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66: 880–886.
- Lempert T, Neuhauser H y Daroff RB. Vertigo as a symptom of migraine. *Ann NY Acad Sci* 2009; 1164: 242–251.
- Li D, Christensen AF y Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalgia* 2015; 35: 748–756.
- Sturzenegger MH y Meienberg O. Basilar artery migraine: a follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985; 25: 408–415.
- Swanson JW y Vick NA. Basilar artery migraine 12 patients, with an attack recorded electroencephalographically. *Neurology* 1978; 28: 782–786.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125: 1379–1391.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60: 595–601.

1.2.3 Migraña hemipléjica

- Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the *ATP1A2* gene. *Neurology* 2005; 65: 1826–1828.
- De Fusco M, Marconi R, Silvestri L, et al. Haploinsufficiency of *ATP1A2* encoding the $\text{Na}^{\text{b}}/\text{K}^{\text{b}}$ pump $\alpha 2$ subunit associated with familial hemiplegic migraine type 2. *Nat Genet* 2003; 33: 192–196.
- De Vries B, Frants RR, Ferrari M, et al. Molecular genetics of migraine. *Hum Genet* 2009; 126: 115–132.
- Dichgans M, Freilinger T, Eckstein G, et al. Mutation in the neuronal voltage-gated sodium channel *SCN1A* in familial hemiplegic migraine. *Lancet* 2005; 366: 371–377.
- Dreier JP, Jurkat-Rott K, Petzold GC, et al. Opening of the blood–brain barrier preceding cortical edema in a severe attack of FHM type II. *Neurology* 2005; 64: 2145–2147.
- Eriksen MK, Thomsen LL y Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46: 286–297.
- Hansen JM, Schytz HW, Larsen VA, et al. Hemiplegic migraine aura begins with cerebral hypoperfusion: imaging in the acute phase. *Headache* 2011; 51: 1289–1296.
- Hansen JM, Thomsen LL, Olesen J, et al. Coexisting typical migraine in familial hemiplegic migraine. *Neurology* 2010; 74: 594–600.
- Iizuka T, Takahashi Y, Sato M, et al. Neurovascular changes in prolonged migraine aura in FHM with a novel *ATP1A2* gene mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012; 83: 205–212.
- Jurkat-Rott K, Freilinger T, Dreier JP, et al. Variability of familial hemiplegic migraine with novel *A1A2* $\text{Na}^{\text{b}}/\text{K}^{\text{b}}$ -ATPase variants. *Neurology* 2004; 62: 1857–1861.
- Kirchmann M, Thomsen LL y Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66: 880–886.
- Leo L, Gherardini L, Barone V, et al. Increased susceptibility to cortical spreading depression in the mouse model of familial hemiplegic migraine type 2. *PLoS Genet* 2011; 7: e1002129.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125: 1379–1391.

- Thomsen LL, Kirchmann M, Bjornsson A, et al. The genetic spectrum of a population-based sample of familial hemiplegic migraine. *Brain* 2007; 130: 346–356.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60: 595–601.
- Vanmolkot KRJ, Kors EE, Turk U, et al. Two *de novo* mutations in the Na,K-ATPase gene *ATP1A2* associated with pure familial hemiplegic migraine. *Eur J Hum Genet* 2006; 14: 555–560.

1.2.4 Migraña retiniana

- Carroll D. Retinal migraine. *Headache* 1970; 10: 9-13. Chronicle EP y Mulleners WM. Visual system dysfunction in migraine: a review of clinical and psychophysical findings. *Cephalalgia* 1996; 16: 525-535.
- Grosberg BM, Solomon S, Friedman DI, et al. Retinal migraine reappraised. *Cephalalgia* 2006; 26: 1275–1286.
- Hedges TR. Isolated ophthalmic migraine in the differential diagnosis of cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976; 7: 379–381.
- Hill DL, Daroff RB, Ducros A, et al. Most cases labeled as “retinal migraine” are not migraine. *J Neuroophthalmol* 2007; 27: 3–8.
- Martin TJ y Corbett JJ. Disorders of the eye. En: Silberstein SD, Lipton RB y Dalessio DJ (eds.) *Wolff's headache and other head pain*. New York: Oxford University Press, 2001, pp.459–474.
- Troost T y Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinal migraine. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P y Welch KMA (eds.) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.511–516.

1.3 Migraña crónica

- Aurora SK. Is chronic migraine one end of a spectrum of migraine or a separate entity? *Cephalalgia* 2009; 29: 597-605.
- Bigal ME y Lipton RB. Concepts and mechanisms of migraine chronification. *Headache* 2008; 48: 7-15.
- Bigal M, Rapoport A, Sheftell F, et al. The International Classification of Headache Disorders revised criteria for chronic migraine – field testing in a headache specialty clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 230-234.
- Bigal ME, Serrano D, Reed M, et al. Chronic migraine in the population: burden, diagnosis, and satisfaction with treatment. *Neurology* 2008; 71: 559–566.
- Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, et al. Chronic daily headache in a tertiary care population: correlation between the International Headache Society diagnostic criteria and proposed revisions of criteria for chronic daily headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 432-438.
- Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, et al. Cost of healthcare for patients with migraine in five European countries: results from the International Burden of Migraine Study (IBMS). *J Headache Pain* 2012; 13: 361–378.
- Buse DC, Manack AN, Fanning KM, et al. Chronic migraine prevalence, disability, and sociodemographic factors. Results from the American Migraine Prevalence and Prevention Study. *Headache* 2012; 52: 1456–1470.
- Buse D, Manack A, Serrano D, et al. Headache impact of chronic and episodic migraine: results from the American Migraine Prevalence and Prevention study. *Headache* 2012; 52: 3–17.
- Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Q* 2000; 11: 177.
- Diener HC, Dodick DW, Goadsby PJ, et al. Chronic migraine – classification, characteristics and treatment. *Nat Rev Neurol* 2012; 8: 162–171.
- Goadsby PJ y Hargreaves R. Refractory migraine and chronic migraine: pathophysiological mechanisms. *Headache* 2008; 48: 799-804.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011; 31: 520-529.
- Manzoni GC, Bonavita V, Bussone G, et al.; ANIRCEF (Associazione Neurologica Italiana Ricerca

- Cefalee). Chronic migraine classification: current knowledge and future perspectives. *J Headache Pain* 2001; 12: 585–592.
- Mathew NT, Stubits E y Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987; 27: 102–106.
- Natoli JL, Manack A, Dean B, et al. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. *Cephalgia* 2010; 30: 599–609.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J, et al. Prevalence of frequent headache in a population sample. *Headache* 1998; 38: 497–506.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J, et al. Factors associated with the onset and remission of chronic daily headache in a population-based study. *Pain* 2003; 106: 81–89.
- Silberstein SD, Lipton RB y Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches: field trial of revised IHS criteria. *Neurology* 1996; 47: 871–875.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, et al. Classification of daily and near-daily headaches: proposed revisions to the IHS criteria. *Headache* 1994; 34: 1–7.
- Stewart WF, Scher AI y Lipton RB. Stressful life events and risk of chronic daily headache: results from the frequent headache epidemiology study. *Cephalgia* 2001; 21: 279. Abstract no: OR32.
- Yahn OO, Uluduz D, Özge A, et al. Phenotypic features of chronic migraine. *J Headache Pain* 2016; 17: 26.
- Zeeberg P, Olesen J y Jensen R. Probable medication-overuse headache: the effect of a 2-month drug-free period. *Neurology* 2006; 66: 1894–1898.
- Zeeberg P, Olesen J y Jensen R. Medication overuse headache and chronic migraine in a specialized headache centre: field-testing proposed new appendix criteria. *Cephalgia* 2009; 29: 214–220.

1.4.1 Estado migrañoso

- Akhtar ND, Murray MA y Rothner AD. Status migrainosus in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8: 27–33.
- Beltramone M y Donnet A. Status migrainosus and migraine aura status in a French tertiary-care center: An 11-year retrospective analysis. *Cephalgia* 2014; 34: 633–637.
- Couch JR y Diamond S. Status migrainosus. Causative and therapeutic aspects. *Headache* 1983; 23: 94–101.
- Cure J y Rothrock J. Prolonged status migrainosus complicated by cerebellar infarction. *Headache* 2007; 47: 1091–1092.
- Gentile S, Rainero I, Daniele D, et al. Reversible MRI abnormalities in a patient with recurrent status migrainosus. *Cephalgia* 2009; 29: 687–690.
- Lanfranconi S, Corti S, Bersano A, et al. Aphasic and visual aura with increased vasogenic leakage: an atypical migrainosus status. *J Neurol Sci* 2009; 285: 227–229.
- Perucca P, Terzaghi M y Manni R. Status epilepticus migrainosus: clinical, electrophysiologic, and imaging characteristics. *Neurology* 2010; 75: 373–374.
- Raskin NH. Treatment of status migrainosus: the American experience. *Headache* 1990; 30 (supl. 2): 550–553.

1.4.2 Aura persistente sin infarto

- Ambrosini A, de Noordhout AM y Schoenen J. Neuromuscular transmission in migraine patients with prolonged aura. *Acta Neurol Belg* 2001; 101: 166–170.
- Bento MS y Esperanca P. Migraine with prolonged aura. *Headache* 2000; 40: 52–53.
- Chen WT, Fuh JL, Lu SR, et al. Persistent migrainous visual phenomena might be responsive to lamotrigine. *Headache* 2001; 41: 823–825.
- Chen WT, Lin YY, Fuh JL, et al. Sustained visual cortex hyperexcitability in migraine with persistent visual aura. *Brain* 2011; 134(Pt 8): 2387–2395.
- Evans RW y Lay CL. A persistent migraine aura. *Headache* 2000; 40: 696–698.
- Haan J, Sluis P, Sluis IH, et al. Acetazolamide treatment for migraine aura status. *Neurology* 2000; 55: 1588–1589.

- Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982; 11: 197-199.
- Lebedeva ER, Gurary NM, Gilev DV, et al. Prospective testing of ICHD-3 beta diagnostic criteria for migraine with aura and migraine with typical aura in patients with transient ischemic attacks. *Cephalalgia*. Publicación electrónica previa a la edición impresa el 1 de enero de 2017. DOI: 10.1177/0333102417702121.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45: 664-668.
- Luda E, Bo E, Sicuro L, et al. Sustained visual aura: a totally new variation of migraine. *Headache* 1991; 31: 582-583.
- Relja G, Granato A, Ukmar M, et al. Persistent aura without infarction: description of the first case studied with both brain SPECT and perfusion MRI. *Cephalalgia* 2005; 25: 56-59.
- Rothrock JF. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997; 48: 261-262.
- San-Juan OD y Zermeno PF. Migraine with persistent aura in a Mexican patient: case report and review of the literature. *Cephalalgia* 2007; 27: 456-460.
- Smith M, Cros D y Sheen V. Hyperperfusion with vasogenic leakage by fMRI in migraine with prolonged aura. *Neurology* 2002; 58: 1308-1310.
- Wang YF, Fuh JL, Chen WT, et al. The visual aura rating scale as an outcome predictor for persistent visual aura without infarction. *Cephalalgia* 2008; 28: 1298-1304.

1.4.3 Infarto migrañoso

- Bono G, Minonzio G, Mauri M, et al. Complications of migraine: migrainous infarction. *Clin Exp Hypertens* 2006; 28: 233-242.
- Boussier MG, Conard J, Kittner S, et al. Recommendations on the risk of ischemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with migraine. The International Headache Society Task Force on Combined Oral Contraceptives & Hormone Replacement Therapy. *Cephalalgia* 2000; 20: 155-156.
- Chang CL, Donaghy M y Poulter N. Migraine and stroke in young women: case-control study. The World Health Organization Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999; 318: 13-18.
- Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962; ii: 1072-1075.
- Laurell K, Artto V, Bendtsen L, et al. Migrainous infarction: a Nordic multicenter study. *Eur J Neurol* 2011; 18: 1220-1226.
- MacGregor EA y Guillebaud J. Combined oral contraceptives, migraine and ischemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Planning Association. *Br J Fam Plann* 1998; 24: 55-60.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Ischaemia-induced (symptomatic) migraine attacks may be more frequent than migraine induced ischemic insults. *Brain* 1993; 116: 187-202.
- Rothrock JF, Walicke P, Swenson MR, et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988; 45: 63-67.
- Schulz UG, Blamire AM, Davies P, et al. Normal cortical energy metabolism in migrainous stroke: A ³¹P-MR spectroscopy study. *Stroke* 2009; 40: 3740-3744.
- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000; 19: 13-19.
- Tzourio C, Kittner SJ, Boussier MG, et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000; 20: 190-199.
- Vollbracht S, Robbins MS y Kister I. Classification challenge in migrainous infarction. *Headache* 2014; 54: 170-171.
- Wolf ME, Szabo K, Griebel M, et al. Clinical and MRI characteristics of acute migrainous infarction. *Neurology* 2011; 76: 1911-1917.

1.4.4 Crisis epiléptica desencadenada por aura migrañosa

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DG, et al. Migraine, hemicrania epileptica, post-ictal headache and "ictal epileptic headache": a proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12: 289-294.
- Davies PT y Panayiotopoulos CP. Migraine triggered seizures and epilepsy triggered headache and migraine attacks: a need for re-assessment. *J Headache Pain* 2011; 12: 287-288.
- Friedenberg S y Dodick DW. Migraine-associated seizure: a case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000; 40: 487-490.
- Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, et al. Migraine: is the current definition too narrow? *Headache* 2008; 48: 1129-1132.
- Marks DA y Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993; 43: 2476-2483.
- Merlino G, Valente MR, D'Anna S, et al. Seizures with prolonged EEG abnormalities during an attack of migraine without aura. *Headache* 2007; 47: 919-922.
- Parisi P y Kasteleijn-Nolst Trenité DGA. "Migraine": a call for revision of the definition. *Epilepsia* 2010; 51: 932-933.
- Rogawski MA. Common pathophysiologic mechanisms in migraine and epilepsy. *Arch Neurol* 2008; 65: 709-714.
- Sances G, Guaschino E, Perucca P, et al. Migraine: a call for revision of the definition. *Epilepsia* 2009; 50: 2487-2496.
- Ter Berg HW. Migraine-associated seizure: a case of reversible MRI abnormalities and persistent non-dominant hemisphere syndrome. *Headache* 2001; 41: 326-328.
- Velioglu SK y Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalalgia* 1999; 19: 797-801.
- Verrotti A, Coppola G, Di Fonzo A, et al. Should "migraine" be considered an obsolete concept? A multicenter retrospective clinical/EEG study and review of the literature. *Epilepsy Behav* 2011; 21: 52-59.

1.5 Migraña probable

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

1.6.1 Trastorno gastrointestinal recurrente

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

- Haan J, Kors EE y Ferrari MD. Familial cyclic vomiting syndrome. *Cephalalgia* 2002; 22: 552-554.
- Li BU. Cyclic vomiting syndrome: age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8: 13-21.
- Li BUK, Lefevre F, Chelimsky GG, et al. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition consensus statement on the diagnosis and management of cyclic vomiting syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47: 379-393.
- Rashed H, Abell TL, Familoni BO, et al. Autonomic function in cyclic vomiting syndrome and classic migraine. *Dig Dis Sci* 1999; 44 (supl. 8): 74S-78S.
- Russell G, Abu-Arafeh I y Symon DN. Abdominal migraine: evidence for existence and treatment options. *Paediatr Drugs* 2002; 4: 1-8.
- Thiessen PN. Recurrent abdominal pain. *Pediatr Rev* 2002; 23: 39-46.
- Welch KM. Scientific basis of migraine: speculation on the relationship to cyclic vomiting. *Dig Dis Sci* 1999; 44 (supl. 8): 26S-30S.

1.6.2 Vértigo paroxístico benigno

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

1.6.3 Tortícolis paroxística benigna

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

2. Cefalea de tipo tensional

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

Términos utilizados con anterioridad:

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

Clasificado en otro lugar:

La cefalea tensional atribuida a otro trastorno se codificará conforme a dicho trastorno.

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? La cefalea tensional se rige por tres normas en función de las circunstancias:

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea con características de cefalea de tipo tensional* guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria al trastorno desencadenante.
2. En caso de que la transición de *cefalea de tipo tensional preexistente a crónica* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causante se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la cefalea de tipo tensional como el diagnóstico secundario.
3. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) de una *cefalea de tipo tensional preexistente* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causante, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la migraña como el diagnóstico secundario, siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que ese trastorno pueda ocasionar cefalea.

En el caso de la cefalea de tipo tensional crónica con abuso de medicamentos puede resultar complicado establecer una relación temporal estrecha.

Por lo tanto, en todos estos casos deben asignarse ambos diagnósticos, 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional* y 8.8 *Cefalea por abuso de medicamentos*.

Introducción

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

Si bien este tipo de cefalea fue considerado fundamentalmente psicogénico, aparecieron varios estudios después de que se publicara ICHD-I que sugerían con firmeza la posibilidad de una base neurobiológica, al menos para los subtipos más graves de cefalea tensional.

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

Se desconocen los mecanismos exactos de la 2. *Cefalea de tipo tensional*. Es más que probable que los mecanismos del dolor periférico intervengan en la 2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional* y la 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional*, mientras que los mecanismos del dolor central desempeñan un papel más importante en la 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional*. El aumento del dolor a la palpación en la musculatura pericraneal es el hallazgo anormal más significativo que se observa en pacientes con cefalea de tipo tensional. Esta sensibilidad típicamente se presenta entre las crisis, se agrava durante la cefalea y aumenta conforme a la intensidad y la frecuencia. Es más que probable que la hipersensibilidad tenga importancia fisiopatológica. La ICHD-II realizó una distinción entre los pacientes con y sin este trastorno de los músculos pericraneales con este objetivo, y la subdivisión se mantiene en la ICHD- III para continuar estimulando la investigación en este campo.

La hipersensibilidad pericraneal se detecta y registra fácilmente mediante palpación manual. Los movimientos giratorios con los dedos índice y corazón, así como una presión firme (preferentemente con ayuda de un palpómetro) arrojan unos valores de dolor local de 0-3 para los músculos frontal, temporal, masetero, pterigoideo, esternocleidomastoideo, esplenio y trapecio. Estos pueden sumarse para obtener una puntuación total de la sensibilidad para cada individuo. La palpación es una guía útil para elaborar la estrategia del tratamiento y aporta credibilidad y valor a las explicaciones que se les da a los pacientes.

La dificultad diagnóstica más habitual en las cefaleas primarias es el discriminar entre la 2. *Cefalea de tipo tensional* y la 1.1 *Migraña sin aura* con dolor leve. Esto es así porque los pacientes con cefaleas frecuentes suelen padecer ambos trastornos. Se ha sugerido una restricción de los criterios de diagnóstico para la 2. *Cefalea de tipo tensional* con la esperanza de excluir la migraña cuyo fenotipo se asemeje a la cefalea tensional. Estos criterios se propusieron en el Apéndice de la ICHD-II como A2. *Cefalea de tipo tensional*. No obstante, este aumento en la especificidad conseguiría reducir la sensibilidad de los criterios, lo que resultaría en una mayor proporción de pacientes cuyas migrañas solo podrían clasificarse como 2.4 *Cefalea de tipo tensional probable* o 1.5 *Migraña probable*. Sigue sin haber pruebas que respalden los beneficios de esa modificación, de modo que estos criterios de diagnóstico más estrictos permanecen en el Apéndice únicamente para fines de investigación. El Comité de Clasificación aconseja comparar los pacientes diagnosticados conforme a cada grupo de criterios, no solo para categorización del cuadro clínico, sino también para investigar acerca de los mecanismos fisiopatológicos y de la respuesta a los tratamientos.

2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional*

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

o fonofobia.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos 10 episodios de cefalea que aparezcan de media <1 día/mes (<12 días/año) y que cumplen los criterios B-D.
- B. Duración de 30 minutos a siete días.
- C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - 1. Localización bilateral.
 - 2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil).
 - 3. Intensidad leve o moderada.
 - 4. No empeora con actividad física habitual, como andar o subir escaleras.
- D. Las dos características siguientes:
 - 1. Sin náuseas ni vómitos.
 - 2. Puede asociar fotofobia o fonofobia (no ambas).
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

- 1. En caso de la que cefalea cumpla los criterios tanto de 1.5 *Migraña probable* y 2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional*, se clasifica como 2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional* (o cualquiera de los subtipos para los que cumpla los criterios) conforme a la norma general de que un diagnóstico definido prevalece sobre los diagnósticos probables.

2.1.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional con hipersensibilidad pericraneal*

Criterios de diagnóstico:

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

2.1.2 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional sin hipersensibilidad pericraneal*

Criterios de diagnóstico:

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

2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional*

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos 10 episodios de cefalea que ocurran de media 1-14 días/mes durante >3 meses (≥12 y

- <180 días/año) y que cumplen los criterios B-D.
- B. Duración de 30 minutos a siete días.
- C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 1. Localización bilateral.
 2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil).
 3. Intensidad leve o moderada.
 4. No empeora con actividad física habitual, como andar o subir escaleras.
- D. Las dos características siguientes:
 1. Sin náuseas ni vómitos.
 2. Puede asociar fotofobia o fonofobia (no ambas).
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. En caso de la que cefalea cumpla los criterios tanto de 1.5 *Migraña probable* y 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional*, se clasifica como 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional* (o cualquiera de los subtipos para los que cumpla los criterios) conforme a la norma general de que un diagnóstico definido prevalece sobre los diagnósticos probables.

Comentario: La 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional* coexiste a menudo con la 1.1 *Migraña sin aura*. Se deben identificar ambos trastornos, preferiblemente con la elaboración de un diario de cefalea, ya que los tratamientos para cada una de ellas difieren de manera sustancial. Es importante educar a los pacientes para que distingan entre ambos tipos de cefaleas si se quiere optar por el tratamiento apropiado para cada una de ellas, y evitar con ello el abuso de medicación y las consecuencias adversas de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.

2.2.1 Cefalea episódica frecuente de tipo tensional con hipersensibilidad pericraneal

Criterios de diagnóstico:

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

2.2.2 Cefalea episódica frecuente de tipo tensional sin hipersensibilidad pericraneal

Criterios de diagnóstico:

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

2.3 Cefalea crónica de tipo tensional

Clasificado en otro lugar: 4.10 *Cefalea diaria persistente de de novo*.

Descripción: Trastorno que evoluciona desde una cefalea episódica frecuente de tipo tensional, con episodios de cefalea diarios o muy frecuentes, de localización típicamente bilateral, con dolor opresivo o tensivo de intensidad leve a moderada y con una duración de minutos a días, o sin remisión. Este dolor no empeora con la actividad física habitual, pero podría cursar con náuseas leves, fotofobia o fonofobia.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea durante un periodo de ≥ 15 días/mes durante >3 meses (≥ 180 días/año) que cumple los criterios B-D.
- B. Duración de horas a días, o sin remisión.
- C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - 1. Localización bilateral
 - 2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil).
 - 3. Intensidad leve o moderada.
 - 4. No empeora con actividad física habitual, como andar o subir escaleras.
- D. Las dos características siguientes:
 - 1. Puede asociar o fofobia, o fonofobia o náuseas leves (no más de una).
 - 2. Ni náuseas moderadas o intensas ni vómitos.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹⁻³.

Notas:

1. Tanto la 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional* como la 1.3 *Migraña crónica* precisan que la cefalea se presente al menos durante 15 días al mes. Para la 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional* la cefalea debe cumplir los criterios B-D de la 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional* durante al menos 15 días; para la 1.3 *Migraña crónica*, la cefalea debe cumplir los criterios B-D de la 1.1 *Migraña sin aura* durante al menos ocho días. Por lo tanto, un paciente puede cumplir los criterios para ambos diagnósticos, por ejemplo, al presentar cefalea durante 25 días al mes y cumplir los requisitos de migraña durante 8 días y los de cefalea tensional durante 17 días. Ahí solamente se debería asignar el diagnóstico de 1.3 *Migraña crónica*.
2. La 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional* es el resultado de la evolución en el tiempo de una 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional*; cuando estos criterios A-E se cumplan para una cefalea inequívocamente diaria y sin remisión de menos de 24 horas después de su inicio, se clasifica como 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo*. Cuando no se recuerda la forma de comienzo o es incierta se clasifica como 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional*.
3. En muchos casos dudosos existe un abuso de medicación. Cuando se cumple el criterio B de cualquiera de los subtipos de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* así como los criterios de la 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional* la norma es codificarlos para ambos trastornos. Después de la supresión del fármaco, se debe reevaluar el diagnóstico: con frecuencia no se cumplirán más los criterios de 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional*, que habrá revertido a uno u otro tipo episódico. Cuando el trastorno continúa siendo crónico después de la privación, se podría anular el diagnóstico de 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.

2.3.1 *Cefalea crónica de tipo tensional con hipersensibilidad pericraneal*

Criterios de diagnóstico:

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

2.3.2 *Cefalea crónica de tipo tensional sin hipersensibilidad pericraneal*

Criterios de diagnóstico:

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

2.4 Cefalea de tipo tensional probable

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

Comentario: Los pacientes que cumplen uno de estos criterios pueden también cumplir los criterios para algunas de la 1.5.1 *Migraña sin aura probable*. En estos casos se aplica la norma general jerárquica, que coloca la 1. *Migraña* y sus tipos y subtipos antes de la 2. *Cefalea de tipo tensional* y sus tipos y subtipos.

2.4.1 Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional probable

Criterios de diagnóstico:

- A. Uno o más episodios de cefalea que cumplen todos salvo uno de los criterios A-D de la 2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional*.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

2.4.2. Cefalea episódica frecuente de tipo tensional probable

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios de cefalea que cumplen todos salvo uno de los criterios A-D de la 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional*.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

2.4.3 Cefalea crónica de tipo tensional probable

Criterios de diagnóstico:

- A. Las crisis cumplen todos salvo uno de los criterios A-D para la 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional*.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Bibliografía

- Ashina M. Nitric oxide synthase inhibitors for the treatment of chronic tension-type headache. *Expert Opin Pharmacother* 2002; 3: 395-399.
- Ashina M. Neurobiology of chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2004; 24: 161-172.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache: Relation to actual headache state. *Pain* 1999; 79: 201-205.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Possible mechanisms of glyceryl-trinitrate-induced immediate headache in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 919-924.

- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, et al. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache: A randomised crossover trial. *Lancet* 1999; 353: 287–289.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Brain* 2002; 125: 320–326.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. Tender points are not sites of ongoing inflammation – In vivo evidence in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2003; 23: 109–116.
- Ashina S, Babenko L, Jensen R, et al. Increased muscular and cutaneous pain sensitivity in cephalic region in patients with chronic tension-type headache. *Eur J Neurol* 2005; 12: 543–549.
- Ashina S, Bendtsen L, Ashina M, et al. Generalized hyperalgesia in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 940–948.
- Ashina S, Bendtsen L y Jensen R. Analgesic effect of amitriptyline in chronic tension-type headache is not directly related to serotonin reuptake inhibition. *Pain* 2004; 108: 108–114.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache – Possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000; 20: 486–508.
- Bendtsen L y Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 603–610.
- Bendtsen L y Jensen R. Mirtazapine is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *Neurology* 2004; 62: 1706–1711.
- Bendtsen L y Jensen R. Tension-type headache: The most common, but also the most neglected, headache disorder. *Curr Opin Neurol* 2006; 19: 305–309.
- Bendtsen L, Bigal ME, Cerbo R, et al. Guidelines for controlled trials of drugs in tension-type headache: Second edition. *Cephalalgia* 2010; 30: 1–16.
- Bendtsen L, Evers S, Linde M, et al. EFNS guideline on the treatment of tension-type headache – Report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2010; 17: 1318–1325.
- Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK, et al. Pressure-controlled palpation: A new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalalgia* 1995; 15: 205–210.
- Bendtsen L, Jensen R y Olesen J. A non-selective (amitriptyline), but not a selective (citalopram), serotonin reuptake inhibitor is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61: 285–290.
- Bendtsen L, Jensen R y Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996; 53: 373–376. Bendtsen L, Jensen R y Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996; 65: 259–264.
- Buchgreitz L, Egsgaard LL, Jensen R, et al. Abnormal pain processing in chronic tension-type headache: A high-density EEG brain mapping study. *Brain* 2008; 131: 3232–3238.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L, et al. Frequency of headache is related to sensitization: A population study. *Pain* 2006; 123: 19–27.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L, et al. Increased pain sensitivity is not a risk factor but a consequence of frequent headache: A population-based follow-up study. *Pain* 2008; 137: 623–630.
- Cathcart S, Petkov J y Pritchard D. Effects of induced stress on experimental pain sensitivity in chronic tension-type headache sufferers. *Eur J Neurol* 2008; 15: 552–558.
- Cathcart S, Petkov J, Winefield AH, et al. Central mechanisms of stress-induced headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 285–295.
- Cathcart S, Winefield AH, Lushington K, et al. Noxious inhibition of temporal summation is impaired in chronic tension-type headache. *Headache* 2010; 50: 403–412.
- Christensen M, Bendtsen L, Ashina M, et al. Experimental induction of muscle tenderness and headache in tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2005; 25: 1061–1067.
- Clark GT, Sakai S, Merrill R, et al. Cross-correlation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995; 15: 511–518.
- Fernández-de-las-Peñas C y Schoenen J. Chronic tension-type headache: What is new? *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 254–261.
- Fernández-de-las-Peñas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, et al. Myofascial trigger points and their relationship to headache clinical parameters in chronic tension-type headache. *Headache* 2006; 46:

- 1264-1272.
- Fernández-de-las-Peñas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, et al. Myofascial trigger points in the suboccipital muscles in episodic tension-type headache. *Man Ther* 2006; 11: 225-230.
- Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L et al. Increased pericranial tenderness, decreased pressure pain threshold, and headache clinical parameters in chronic tension-type headache patients. *Clin J Pain* 2007; 23: 346-352.
- Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L et al. Myofascial trigger points and sensitization: An updated pain model for tension-type headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 383-393.
- Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML y Pareja JA. Myofascial trigger points, neck mobility, and forward head posture in episodic tension-type headache. *Headache* 2007; 47: 662-672.
- Fumal A y Schoenen J. Tension-type headache: Current research and clinical management. *Lancet Neurol* 2008; 7: 70-83.
- Heckman BD y Holroyd KA. Tension-type headache and psychiatric comorbidity. *Curr Pain Headache Rep* 2006; 10: 439-447.
- Holroyd KA, O'Donnell FJ, Stensland M, et al. Management of chronic tension-type headache with tricyclic antidepressant medication, stress management therapy, and their combination: A randomized controlled trial. *JAMA* 2001; 285: 2208-2215. Holroyd KA, Stensland M, Lipchik GL, et al. Psychosocial correlates and impact of chronic tension-type headaches. *Headache* 2000; 40: 3-16.
- Hubbard DR y Berkoff GM. Myofascial trigger points show spontaneous needle EMG activity. *Spine* 1993; 18: 1803-1807.
- Janke EA, Holroyd KA y Romanek K. Depression increases onset of tension-type headache following laboratory stress. *Pain* 2004; 111: 230-238.
- Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches: An analysis of tenderness, pain thresholds and EMG. *Pain* 1996; 64: 251-256.
- Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache: A review of epidemiological and experimental studies. *Cephalalgia* 1999; 19: 602-621. Jensen R y Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. *Lancet Neurol* 2008; 7: 354-361.
- Jensen R, Bendtsen L y Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998; 38: 10-17.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, et al. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992; 48: 197-203.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, et al. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993; 52: 193-199.
- Jensen R, Zeeberg P, Dehlendorff C, et al. Predictors of outcome of the treatment programme in a multidisciplinary headache centre. *Cephalalgia* 2010; 30: 1214-1224.
- Langemark M y Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. A blind, controlled study. *Cephalalgia* 1987; 7: 249-255.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS, et al. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993; 50: 1061-1064. Langemark M, Jensen K, Jensen TS, et al. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989; 38: 203-210.
- Leistad R, Sand T, Westgaard R, et al. Stress-induced pain and muscle activity in patients with migraine and tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 64-73.
- Lindelof K, Ellrich J, Jensen R, et al. Central pain processing in chronic tension-type headache. *Clin Neurophysiol* 2009; 120: 1364-1370.
- Lindelof K, Jung K, Ellrich J, et al. Low-frequency electrical stimulation induces long-term depression in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 860-867.
- Lyngberg AC, Rasmussen BK, Jorgensen T, et al. Has the prevalence of migraine and tension-type headache changed over a 12-year period? A Danish population survey. *Eur J Epidemiol* 2005; 20: 243-249.
- Mathew NT. Tension-type headache. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006; 6: 100-105.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Induction of prolonged tenderness in patients with tension-type

- headache by means of a new experimental model of myofascial pain. *Eur J Neurol* 2003; 10: 249-256.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Possible mechanisms of pain perception in patients with episodic tension-type headache. A new experimental model of myofascial pain. *Cephalalgia* 2004; 24: 466-475.
- Nestoriuc Y, Rief W y Martin A. Meta-analysis of biofeedback for tension-type headache: Efficacy, specificity, and treatment moderators. *J Consult Clin Psychol* 2008; 76: 379-396.
- Olesen J. Clinical and pathophysiological observations in migraine and tension-type headache explained by integration of vascular, supraspinal and myofascial inputs. *Pain* 1991; 46: 125-132.
- Pielsticker A, Haag G, Zaudig M, et al. Impairment of pain inhibition in chronic tension-type headache. *Pain* 2005; 118(1-2): 215-223.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, et al. Epidemiology of headache in a general population – A prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991; 44: 1147-1157.
- Sandrini G, Rossi P, Milanov I, et al. Abnormal modulatory influence of diffuse noxious inhibitory controls in migraine and chronic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 782-789.
- Schmidt-Hansen PT, Svensson P, Bendtsen L, et al. Increased muscle pain sensitivity in patients with tension-type headache. *Pain* 2007; 129: 113-121.
- Schmidt-Wilcke T, Leinisch E, Straube A, et al. Gray matter decrease in patients with chronic tension type headache. *Neurology* 2005; 65: 1483-1486.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F, et al. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991; 47: 145-149.
- Schoenen J, Gerard P, De Pasqua V, et al. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalalgia* 1991; 11: 135-139.
- Schwartz BS, Stewart WF, Simon D, et al. Epidemiology of tension-type headache. *JAMA* 1998; 4: 381-383.

3. Cefaleas trigémino-autonómicas (CTA)

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

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? La cefalea trigémino-autonómica se rige por tres normas en función de las circunstancias:

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea con características de CTA* guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria al trastorno desencadenante.
2. En caso de que la transición de *CTA preexistente a crónica* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causal, se deberían codificar tanto el diagnóstico inicial de la CTA como el diagnóstico secundario.
3. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) de una *CTA preexistente* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causante, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial de la CTA como el diagnóstico secundario, siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que ese trastorno pueda ocasionar cefalea.

Introducción

Las CTA comparten el cuadro clínico de la cefalea unilateral y, por lo general, signos autonómicos parasimpático-craneales destacados, que son de localización lateral e ipsilateral a la cefalea. Las pruebas de diagnóstico por la imagen funcional experimentales y en humanos sugieren que estos síndromes activan un reflejo humano trigémino-parasimpático normal, siendo secundarios los signos de disfunción craneal simpática.

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

3.1 Cefalea en racimos

Términos utilizados con anterioridad: Neuralgia ciliar; eritromelalgia cefálica; eritroprosopalgia de

Bing; hemicránea angiopléjica; hemicránea neuralgiforme crónica; cefalea histaminica; cefalea de Horton; neuralgia hemisférica (de Harris); neuralgia petrosa (Gardner); neuralgia de Sluder; neuralgia esfenopalatina; neuralgia vidiana.

Clasificado en otro lugar: La cefalea en racimos sintomática secundaria a otro trastorno se clasifica como secundaria atribuida al trastorno causal subyacente.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos cinco episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Dolor unilateral de intensidad grave o muy grave en región orbitaria, supraorbitaria o temporal, con una duración de 15-180 minutos (sin tratamiento)¹.
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 - 1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, ipsilaterales a la cefalea:
 - a) Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo.
 - b) Congestión nasal y/o rinorrea.
 - c) Edema palpebral.
 - d) Sudoración frontal y facial.
 - e) Miosis y/o ptosis.
 - 2. Inquietud o agitación.
- D. Se manifiesta con una frecuencia entre una vez cada dos días y ocho al día².
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

- 1. Durante una parte, pero menos de la mitad, del período activo de la 3.1 *Cefalea en racimos*, los episodios pueden ser menos graves y/ o de duración más corta o larga.
- 2. Durante una parte, pero menos de la mitad, del período activo de la 3.1 *Cefalea en racimos*, los episodios pueden ser menos frecuentes.

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

Durante el período sintomático de la 3.1.1 *Cefalea en racimos episódica* y en cualquier momento de una 3.1.2 *Cefalea en racimos crónica* los ataques acontecen con frecuencia y pueden ser provocados por alcohol, histamina o nitroglicerina.

El dolor de la 3.1 *Cefalea en racimos* es de mayor intensidad en la región orbitaria, supraorbitaria, temporal o en cualquier combinación de ellas, pero puede irradiarse a otras regiones. Durante los peores ataques la intensidad del dolor es insoportable. Por lo general, los pacientes son incapaces de permanecer en decúbito y característicamente deambulan sin cesar. El dolor casi invariablemente vuelve a aparecer en el mismo lado de la cabeza durante un período de racimo individual.

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

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

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

3.1.1 *Cefalea en racimos episódica*

Descripción: Crisis de cefalea en racimos que se presentan en períodos que duran de siete días a un año, separados por fases libres de dolor que duran como mínimo tres meses.

Criterios de diagnóstico:

- A. Las crisis cumplen los criterios de la 3.1 *Cefalea en racimos* y aparecen en brotes (períodos de racimo).
- B. Al menos dos períodos de racimo que duran de siete días a un año (sin tratamiento), separados por períodos de remisión sin dolor que duran ≥ 3 meses.

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

3.1.2 *Cefalea en racimos crónica*

Descripción: Crisis de cefalea en racimos que se presentan durante un año o más sin remisión o con períodos de remisión que duran menos de tres meses.

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis que cumplen los criterios de la 3.1 *Cefalea en racimos* y el criterio B.
- B. Sin período de remisión, o con remisiones que duran < 3 meses durante como mínimo un año.

Comentario: La 3.1.2 *Cefalea en racimos crónica* puede aparecer de novo (denominada con anterioridad *cefalea en racimos crónica primaria*) o evolucionar de la 3.1.1 *Cefalea en racimos episódica* (antes llamada *cefalea en racimos crónica secundaria*). En algunos pacientes, el cambio se produce de la 3.1.2 *Cefalea en racimos crónica* a la 3.1.1 *Cefalea en racimos episódica*.

3.2 *Hemicránea paroxística*

Descripción: Episodios de dolor intenso y estrictamente unilateral en región orbitaria, supraorbitaria, temporal, o en cualquier combinación de ellas con una duración de 2-30 minutos que se presentan entre varias y muchas veces día. Los ataques se asocian a hiperemia conjuntival ipsilateral, lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, sudoración frontal o facial, miosis, ptosis y/o edema palpebral. Remiten completamente con indometacina.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos 20 episodios que cumplen los criterios B-E.
- B. Dolor intenso unilateral en región orbitaria, supraorbitaria o temporal con una duración de 2-30 minutos.
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 - 1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, ipsilaterales a la cefalea:
 - a) Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo.
 - b) Congestión nasal y/o rinorrea.
 - c) Edema palpebral.

- d) Sudoración frontal y facial.
- e) Miosis y/o ptosis.
- 2. Inquietud o agitación.
- D. Se presenta con una frecuencia de >5 al día¹.
- E. Los episodios responden completamente a dosis terapéuticas de indometacina².
- F. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. Durante una parte, pero menos de la mitad, del periodo activo de la 3.2 *Hemicránea paroxística* los episodios pueden ser menos frecuentes.
2. En un adulto, la dosis inicial de indometacina oral debería ser de mínimo 150 mg diarios y aumentarse en caso necesario hasta los 225 mg diarios. La dosis inyectable es de 100-200 mg. A menudo se emplean dosis de mantenimiento inferiores.

Comentario: Al contrario que con la cefalea en racimos, no existe el predominio masculino. El inicio de la hemicránea paroxística es típico en la edad adulta, aunque también se han descrito casos en la infancia.

3.2.1 *Hemicránea paroxística episódica*

Descripción: Episodios de hemicránea paroxística que se presentan en periodos que duran de siete días a un año, separados por fases de remisión que duran como mínimo tres meses.

Criterios de diagnóstico:

- A. Las crisis cumplen los criterios de la 3.2 *Hemicránea paroxística* y aparecen en brotes.
- B. Al menos dos brotes que duran de siete días a un año (sin tratamiento), separados por periodos de remisión sin dolor que duran ≥ 3 meses.

3.2.2 *Hemicránea paroxística crónica*

Descripción: Episodios de hemicránea paroxística que se presentan durante más de un año sin periodos de remisión o con periodos de remisión que duran menos de tres meses.

Criterios de diagnóstico:

- A. Las crisis cumplen los criterios de la 3.2 *Hemicránea paroxística* y el criterio B.
- B. Sin periodo de remisión, o con remisiones que duran <3 meses durante como mínimo un año.

Comentario: A los pacientes que cumplan los criterios tanto para la 3.2.2 *Hemicránea paroxística crónica* como para la 13.1 *Neuralgia del trigémino* (lo que a veces se conoce como síndrome HPC-tic) se les deberían asignar ambos diagnósticos. Su identificación es clave, puesto que ambos trastornos precisan tratamiento. El significado fisiopatológico de esta coexistencia aún no está definido.

3.3 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración*

Descripción: Episodios de dolor de cabeza moderado o grave estrictamente unilateral que duran de segundos a minutos y aparecen como mínimo una vez al día, habitualmente asociados a lagrimeo abundante y enrojecimiento del ojo ipsilateral.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos 20 episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Episodios de dolor unilateral, moderado o grave en región orbitaria, supraorbitaria, temporal y/u otra distribución trigeminal, y de una duración de 1-600 segundos en forma de punzadas únicas, una serie de punzadas, o en un patrón de diente de sierra.
- C. Al menos uno de los siguientes cinco síntomas o signos autonómicos craneales, ipsilaterales al dolor:
 - 1. Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo.
 - 2. Congestión nasal y/o rinorrea.
 - 3. Edema palpebral.
 - 4. Sudoración frontal y facial.
 - 5. Miosis y/o ptosis.
- D. Se presenta con una frecuencia de al menos una vez al día¹.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

- 1. Durante una parte, pero menos de la mitad, del período activo de la 3.3 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración*, los episodios pueden ser menos frecuentes.

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

Se reconocen dos subtipos de 3.3 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración*: 3.3.1 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con hiperemia conjuntival y lagrimeo (SUNCT)* y 3.3.2 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos craneales (SUNA)*. Se sospecha que la 3.3.1 *SUNCT* podría ser una subforma de la 3.3.2 *SUNA*, si bien se precisa más investigación al respecto. Entretanto, cada una de ellas se clasifica como un subtipo separado, descrito más abajo.

Las 3.3.1 *SUNCT* y 3.3.2 *SUNA* suelen desencadenarse sin un período refractario. Esto contrasta con la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*, que suele presentar un período refractario después de cada episodio.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios que cumplen los criterios de 3.3. *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración* y el criterio B.
- B. Ambas características, ipsilaterales al dolor:
 - 1. Hiperemia conjuntival.
 - 2. Lagrimeo (dacriorrea).

Comentarios: Los datos publicados sugieren que el imitador más habitual de la 3.3.1 *SUNCT* es una lesión en la fosa posterior.

Se han descrito casos de pacientes con un solapamiento de la 3.3.1 *SUNCT* y la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*. La distinción entre ambas es clínicamente compleja. Estos pacientes deberían recibir ambos diagnósticos.

Se han descrito pacientes con 3.3.1 *SUNCT* y 3.1 *Cefalea en racimos*; no se ha determinado todavía el significado fisiopatológico de este solapamiento.

3.3.1.1 *SUNCT* episódica

Descripción: Ataques de SUNCT que se manifiestan en períodos de entre siete días y un año, separados por remisiones sin dolor que se prolongan durante tres o más meses.

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios que cumplen los criterios de 3.3.1 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con inyección conjuntival y lagrimeo* y aparecen en brotes.
- B. Al menos dos brotes que duran de siete días a un año (sin tratamiento), separados por períodos de remisión sin dolor que duran ≥ 3 meses.

3.3.1.2 SUNCT crónica

Descripción: Ataques de SUNCT que se presentan durante más de un año sin remisión o con períodos de remisión que duran menos de tres meses.

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios que cumplen los criterios de 3.3.1 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con hiperemia conjuntival y lagrimeo* y el criterio B.
- B. Sin período de remisión, o con remisiones que duran < 3 meses durante como mínimo un año.

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

- A. Episodios que cumplen los criterios de 3.3. *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración* y el criterio B.
- B. No más de una de las siguientes características, ipsilaterales al dolor:
 1. Hiperemia conjuntival.
 2. Lagrimeo (dacriorrea).

3.3.2.1 SUNA episódica

Descripción: Ataques de SUNA que se manifiestan en períodos de entre siete días y un año, separados por períodos sin dolor que se prolongan durante como mínimo tres meses.

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios que cumplen los criterios de la 3.3.2 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos craneales* y aparecen en brotes.
- B. Al menos dos brotes que duran de siete días a un año (sin tratamiento), separados por períodos de remisión sin dolor que duran ≥ 3 meses.

3.3.2.2 SUNA crónica

Descripción: Ataques de SUNA que se presentan durante más de un año sin remisión o con períodos de remisión que duran menos de tres meses.

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios que cumplen los criterios de la 3.3.2 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con síntomas autonómicos craneales* y el criterio B.
- B. Sin período de remisión, o con remisiones que duran <3 meses durante como mínimo un año.

3.4 *Hemicránea continua*

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea unilateral que cumple los criterios B-D.
- B. Duración >3 meses, con reagudizaciones de intensidad al menos moderada.
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, ipsilaterales a la cefalea:
 - a) Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo.
 - b) Congestión nasal y/o rinorrea.
 - c) Edema palpebral.
 - d) Sudoración frontal y facial.
 - e) Miosis y/o ptosis.
 2. Sensación de inquietud o agitación, o reagudización del dolor con el movimiento.
- D. Responde completamente a dosis terapéuticas de indometacina¹.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

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

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

La 3.4 *Hemicránea continua* se ha incluido en la categoría 3. *Cefaleas trigémino-autonómicas* en la ICHD-III basándose en la localización típicamente unilateral del dolor así como de los síntomas autonómicos craneales cuando están presentes (en la ICHD-II se recogió en el punto 4. *Otras cefaleas primarias*).

Los estudios neurodiagnóstico por la imagen revelan solapamientos importantes entre todos los trastornos aquí descritos, especialmente la activación de la sustancia gris hipotalámica posterior. Además, la respuesta absoluta a la indometacina de la *Hemicránea continua* es algo que comparte con la 3.2 *Hemicránea paroxística*.

3.4.1 *Hemicránea continua, subtipo en remisión*

Descripción: Hemicránea continua que se caracteriza por dolor no continuo, sino interrumpido por períodos de remisión de al menos 24 horas de duración.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de 3.4 *Hemicránea continua* y el criterio B.
- B. La cefalea no es diaria ni continua, sino interrumpida (sin tratamiento) por períodos de remisión de ≥ 24 horas.

Comentario: La 3.4.1 *Hemicránea continua, subtipo en remisión* puede aparecer de novo o a partir de la 3.4.2 *Hemicránea continua, subtipo persistente*.

3.4.2 *Hemicránea continua, subtipo persistente*

Descripción: Hemicránea continua que se caracteriza por continuo durante al menos un año sin periodos de remisión de al menos 24 horas.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de 3.4 *Hemicránea continua* y el criterio B.
- B. La cefalea es diaria y continua durante al menos un año, sin periodos de remisión de ≥ 24 horas.

Comentario: La 3.4.2 *Hemicránea continua, subtipo persistente* puede aparecer de novo o a partir de la 3.4.1 *Hemicránea continua, subtipo en remisión*. La mayoría de los pacientes sufren el subtipo persistente desde el inicio.

3.5 *Cefalea trigémino-autonómica probable*

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios de cefalea que cumplen todos salvo uno de los criterios A-D para la 3.1 *Cefalea en racimos*, de los criterios A-E de la 3.2 *Hemicránea paroxística*, de los criterios A-D de la 3.3 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración* o de los criterios A-D de la 3.4 *Hemicránea continua*.
- B. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: A los pacientes se les podría clasificar con 3.5.1 *Cefalea en racimos probable*, 3.5.2 *Hemicránea paroxística probable*, 3.5.3 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración probable* o 3.5.4 *Hemicránea continua probable*. Dichos pacientes pueden no haber padecido un número suficiente de episodios típicos (por ejemplo, un primer brote de cefalea en racimos) o si los han padecido, pero no cumplen otro de los criterios.

Bibliografía

- Bahra A, May A y Goadsby PJ. Cluster headache: A prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002; 58: 354-361.
- Benoliel R y Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18: 85-90.
- Bing R. Über traumatische Erythromelalgie und Erthroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930; 3: 506-512.
- Boes CJ, Matharu MS y Goadsby PJ. The paroxysmal hemicranial syndrome. *Cephalalgia* 2003; 23: 24-28.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, et al. "Hemicrania continua": A clinical review. *Headache* 1991; 31: 20-

- 26.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M, et al. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994; 14: 168-170.
- Broeske D, Lenn NJ y Cantos E. Chronic paroxysmal hemicrania in a young child: Possible relation to ipsilateral occipital infarction. *J Child Neurol* 1993; 8: 235-236.
- Bussone G, Leone M, Volta GD, et al. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: The first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991; 11: 123-127.
- Caminero AB, Pareja JA y Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicranial syndrome. *Cephalalgia* 1998; 18: 159-161.
- Cittadini E y Goadsby PJ. Hemicrania continua: A clinical study of 39 patients with diagnostic implications. *Brain* 2010; 133: 1973-1986.
- Cittadini E, Matharu MS y Goadsby PJ. Paroxysmal hemicrania: A prospective clinical study of thirty-one cases. *Brain* 2008; 131: 1142-1155.
- Cohen AS, Matharu MS y Goadsby PJ. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT) or cranial autonomic features (SUNA). A prospective clinical study of SUNCT and SUNA. *Brain* 2006; 129: 2746-2760.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16: 503-506.
- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's 'histaminic cephalalgia' (also called Harris's ciliary neuralgia). *Acta Psychiatr Scand* 1947; 46: 106-113.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19: 487-493.
- Empl M, Goadsby PJ y Kaube H. Migraine with aura, episodic cluster headache, and SUNCT syndrome consecutively in a patient: Trigemino-vascular trinity. *Cephalalgia* 2003; 23: 584.
- Eulenbergh A. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 2nd edition*. Berlin: Hirschwald, 1878.
- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: A trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurol* 2002; 1: 37-43.
- Goadsby PJ y Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997; 120: 193-209.
- Goadsby PJ y Lipton RB. Paroxysmal hemicranial syndrome. *Headache* 2001; 41: 608-609.
- Goadsby PJ, Matharu MS y Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001; 21: 82-83.
- Hannerz J. Trigeminal neuralgia with chronic paroxysmal hemicrania: The CPH-tic syndrome. *Cephalalgia* 1993; 13: 361-364.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicranial syndrome [Comentario editorial]. *Cephalalgia* 1998; 18: 124.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *BMJ* 1936; 1: 457-460.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952; 72: 92-98.
- Irimia P, Cittadini E, Paemeleire K, et al. Unilateral photophobia or phonophobia in migraine compared with trigeminal autonomic cephalgias. *Cephalalgia* 2008; 28: 626-630.
- Klimek A. Cluster-tic syndrome. *Cephalalgia* 1987; 7: 161-162.
- Kreiner M. Use of streptomycin-lidocaine injections in the treatment of the cluster-tic syndrome. Clinical perspectives and a case report. *J Craniomaxillofac Surg* 1996; 24: 289-292.
- Kudrow L. *Cluster Headache: Mechanisms and Management*. Oxford: Oxford University Press, 1980.
- Kudrow DB y Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989; 29: 280-281.
- Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years: A possible role of changes in lifestyle. *Cephalalgia* 1998; 18: 138-142.
- Manzoni GC, Micieli G, Granella F, et al. Cluster headache course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991; 11: 169-174.
- Manzoni GC, Terzano MG, Bono G, et al. Cluster headache – Clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983; 3: 21-30.
- Martinez-Salio A, Porta-Etessam J, Perez-Martinez D, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2000; 40: 682-685.

- May A y Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans: Pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *J Cereb Blood Flow Metab* 1999; 19: 115-127.
- May A, Bahra A, Buchel C, et al. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998; 352: 275-278.
- Monzillo PH, Sanvito WL y Da Costa AR. Cluster-tic syndrome: Report of five new cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000; 58: 518-521.
- Morales F, Mostacero E, Marta J, et al. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalgia* 1994; 14: 301-302.
- Mulleners WM y Verhagen WIM. Cluster-tic syndrome. *Neurology* 1996; 47: 302.
- Newman LC, Lipton RB y Solomon S. Hemicrania continua: Ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 2111-2114.
- Obermann M, Yoon M-S, Dommes P, et al. Prevalence of trigeminal autonomic symptoms in migraine: A population-based study. *Cephalgia* 2007; 27: 504-509.
- Pascual J y Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalgia* 1993; 13: 205-206.
- Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin: Dunker, 1840.
- Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL, et al. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families: A complex segregation analysis. *J Med Genetics* 1995; 32: 954-956.
- Sanahuja J, Vazquez P y Falguera M. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome responsive to acetazolamide. *Cephalgia* 2005; 25: 547-549.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54: 219-221.
- Sjaastad O y Dale I. Evidence for a new (?), treatable headache entity. *Headache* 1974; 14: 105-108.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalgia* 1989; 9: 147-156.
- Sjostrand C, Waldenlind E y Ekbohm K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalgia* 2000; 20: 653-657.
- Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *Am J Med* 1910; 140: 868-878.
- Solomon S, Apfelbaum RI y Guglielmo KM. The cluster-tic syndrome and its surgical therapy. *Cephalgia* 1985; 5: 83-89.
- Sprenger T y Goadsby PJ. What has functional neuroimaging done for primary headache ... and for the clinical neurologist? *J Clin Neurosci* 2010; 17: 547-553. Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932; 41: 837-856.
- Watson P y Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985; 25: 123-126.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000; 54: 1524-1526.

4. Otras cefaleas primarias

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

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? Para el punto 4. *Otras cefaleas primarias* rigen dos normas en función de las circunstancias.

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea con las características de cualquiera de los trastornos de la clasificación* guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria atribuida al trastorno desencadenante.
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una *cefalea preexistente con las características de alguno de los trastornos aquí clasificados* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causante, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el diagnóstico secundario, siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que ese trastorno pueda ocasionar cefalea.

Introducción

En ese capítulo se incluyen una serie de cefaleas primarias heterogéneas desde el punto de vista clínico. Las cefaleas de este capítulo se clasifican en la ICHD-III en cuatro grupos correlativos.

1. Cefaleas por esfuerzo físico, tales como la 4.1 *Cefalea tusígena primaria*, la 4.2 *Cefalea por esfuerzo físico primaria*, la 4.3 *Cefalea por actividad sexual primaria* y la 4.4 *Cefalea en trueno primaria*.
2. Cefaleas por estímulos físicos directos (se consideran primarias ya que las desencadenan estímulos físicos [no perjudiciales]), tales como la 4.5 *Cefalea por criostímulo* y la 4.6 *Cefalea por presión externa*.
3. Cefaleas epicraneales (esto es, dolor en el cuero cabelludo), tales como la 4.7 *Cefalea primaria punzante* y la 4.8 *Cefalea numular* (así como la 4.11 *Epicrania fugax* del Apéndice).
4. Otras cefaleas primarias tales como la 4.9 *Cefalea hipnica* y la 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo*.

Su patogenia todavía no se comprende de manera satisfactoria, y las sugerencias de tratamiento se basan en observaciones anecdóticas o ensayos no controlados.

Las cefaleas con características similares a varios de estos trastornos pueden ser sintomáticas a otro trastorno (esto es, cefaleas secundarias); por tanto en el momento de su debut precisan una evaluación cuidadosa con pruebas de diagnóstico por la imagen y/o otros estudios complementarios. El inicio de algunas de estas cefaleas (como la 4.2 *Cefalea por esfuerzo físico primaria*, la 4.3 *Cefalea por actividad sexual primaria* y la 4.4 *Cefalea en trueno primaria*) puede ser agudo y los pacientes que las padecen suelen ser evaluados en los servicios de urgencias. Una investigación apropiada y completa (en concreto, con neurodiagnóstico por la imagen) es obligatoria en estos casos.

4.1 *Cefalea tusígena primaria*

Términos utilizados con anterioridad: Cefalea benigna de la tos; cefalea provocada por la maniobra de Valsalva.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos dos episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Está provocada por y solo cursa con tos, esfuerzo brusco y/u otras maniobras de Valsalva¹.
- C. Inicio repentino².
- D. Duración de entre un segundo y dos horas².
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III³.

Notas:

1. Aparece instantes después de la tos o de otro estímulo.
2. Alcanza su punto máximo de manera casi inmediata y después remite en un periodo de entre unos segundos y unos minutos (si bien algunos pacientes padecen cefalea de leve a moderada durante dos horas).
3. El síndrome de cefalea tusígena es sintomático en alrededor de un 40% de los casos, y la mayoría de estos pacientes padece malformación de Arnold-Chiari de tipo I. Entre otras causas se incluyen hipotensión intracraneal espontánea, trastornos carotídeos o vertebrobasilares, tumores en la fosa craneal media o posterior, quistes del mesencéfalo, impresión basilar, platibasia, hematomas subdurales, aneurismas cerebrales y el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. Las pruebas

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

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

La localización de la 4.1 *Cefalea tusígena primaria* es generalmente bilateral y posterior, y afecta sobre todo a pacientes de más de 40 años de edad. Existe una correlación significativa entre la frecuencia de la tos y la gravedad de la cefalea. Se han descrito síntomas asociados tales como vértigo, náuseas y trastornos del sueño en dos tercios de pacientes con 4.1 *Cefalea tusígena primaria*.

Si bien la indometacina (50-200 mg/día) suele ser eficaz contra 4.1 *Cefalea tusígena primaria*; pocos casos sintomáticos han respondido a este tratamiento.

4.1.1 *Cefalea tusígena primaria probable*

Criterios de diagnóstico:

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

4.2 *Cefalea por esfuerzo físico primaria*

Términos utilizados con anterioridad: Cefalea benigna por esfuerzo.

Clasificado en otro lugar: La migraña provocada por esfuerzo físico se clasifica como 1. *Migraña* conforme al tipo o subtipo correspondiente.

Descripción: Cefalea desencadenada por cualquier forma de esfuerzo en ausencia de otro trastorno intracraneal.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos dos episodios de cefalea que cumplen los criterios B y C.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante o después de ejercicio físico vigoroso.
- C. Duración <48 horas.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

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

Comentarios: La 4.2 *Cefalea por esfuerzo físico primaria* se presenta particularmente en climas calurosos o en grandes altitudes. Sus subformas, tales como la "cefalea de los levantadores de pesos" están reconocidas, pero no clasificadas independientemente. Al contrario que en el caso de la 4.1 *Cefalea tusígena primaria*, que puede desencadenarse con esfuerzos bruscos breves (por ejemplo, maniobras de Valsalva), la 4.2 *Cefalea por esfuerzo físico primaria* suele desencadenarse con el ejercicio físico vigoroso y constante.

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

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

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

4.2.1 *Cefalea por esfuerzo físico primaria probable*

Criterios de diagnóstico:

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

4.3 *Cefalea por actividad sexual primaria*

Términos utilizados con anterioridad: Cefalea sexual benigna; cefalea vascular sexual benigna; cefalea por coito; cefalea por relación sexual; cefalea orgásmica; cefalea sexual.

Clasificado en otro lugar: Se han descrito casos de cefalea postural de aparición posterior al coito. Deben clasificarse como 7.2.3. *Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea*, puesto que probablemente se deban a la pérdida de LCR.

Descripción: Cefalea desencadenada por la actividad sexual, que suele iniciarse como un dolor bilateral y sordo

a medida que progresa la excitación sexual y alcanza gran intensidad repentinamente durante el orgasmo, en ausencia de trastorno intracraneal.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos dos episodios de dolor craneal y/o cervical que cumplen los criterios B-D.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante la actividad sexual.
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 1. Aumenta la intensidad a medida que progresa la excitación sexual.

- 2. Intensidad explosiva que aparece de manera brusca justo antes de o durante el orgasmo.
- D. Cefalea intensa entre un minuto y 24 horas y/o leve hasta 72 horas.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III^{1,2}.

Notas:

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

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

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

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

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

4.3.1 *Cefalea por actividad sexual primaria probable*

Criterios de diagnóstico:

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

4.4 Cefalea en trueno primaria

Término utilizado con anterioridad: Cefalea en trueno benigna.

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

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea grave que cumple los criterios B y C.
- B. Inicio brusco que alcanza la intensidad máxima en <1 minuto.
- C. Duración ≥ 5 minutos.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III^{1,2}.

Notas:

1. La cefalea en trueno suele cursar con trastornos intracraneales vasculares graves, en concreto con la hemorragia subaracnoidea: es obligatorio descartarla y excluir también otra serie de afecciones de este tipo, tales como hemorragia intracerebral, trombosis venosa cerebral, malformación vascular no rota (sobre todo aneurismas), disección arterial (intra y extracraneal), síndrome de vasoconstricción cerebral reversible y apoplejía hipofisaria. Otras causas orgánicas de la cefalea en trueno son meningitis, quiste coloidal del tercer ventrículo, hipotensión del LCR y sinusitis aguda (particularmente con barotraumatismo).
La 4.4 *Cefalea en trueno primaria* debe ser un diagnóstico de último recurso una vez se hayan descartado todas las causas orgánicas. Esto implica normalidad cerebral, de los vasos cerebrales, y/o del líquido cefalorraquídeo en las pruebas de diagnóstico por la imagen.
2. En la fase inicial de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible puede no apreciarse ninguna vasoconstricción. Por eso no se debe adoptar un diagnóstico de *Cefalea en trueno primaria probable*, ni siquiera a título temporal.

Comentario: Las pruebas de que la cefalea en trueno puede ser un trastorno primario son escasas: la búsqueda de una causa subyacente debe ser diligente y exhaustiva.

4.5 Cefalea por criostímulo

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

4.5.1 Cefalea atribuida a aplicación externa de criostímulo

Descripción: Cefalea generalizada después de una exposición de la cabeza desprotegida a una temperatura ambiental excesivamente baja.

Criterios de diagnóstico:

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

- B. Está provocada por y ocurre solo durante la aplicación de un estímulo frío externo en la cabeza.
- C. Remite dentro de los 30 min siguientes a la eliminación del criostímulo.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

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

4.5.2 Cefalea atribuida a ingestión o inhalación de criostímulo

Términos utilizados con anterioridad: Cefalea del helado.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos dos episodios de cefalea aguda frontal o temporal que cumplen los criterios B y C.
- B. Está provocada por y ocurre inmediatamente después del contacto de un estímulo frío con el paladar y/o la pared posterior de la faringe debido a la ingesta de alimentos o bebidas frías o a la inhalación de aire frío.
- C. Remite dentro de los 10 minutos siguientes a la eliminación del criostímulo.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

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

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

4.5.3 Cefalea por criostímulo probable

Criterios de diagnóstico:

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

Comentario: Las subformas clasificables son 4.5.3.1 *Cefalea atribuida a aplicación externa de criostímulo probable* y 4.5.3.2 *Cefalea atribuida a ingestión o inhalación de criostímulo probable*.

4.6 Cefalea por presión externa

Descripción: Cefalea originada por compresión ininterrumpida o tracción en las partes blandas

pericraneales.

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

4.6.1 *Cefalea por compresión externa*

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos dos episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Está provocada por y ocurre en el plazo de 1 hora durante la compresión externa constante de la frente o el cuero cabelludo.
- C. La intensidad es máxima en el punto donde se produce la compresión externa.
- D. Remite en la hora siguiente a la liberación de la compresión externa.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.6.2 *Cefalea por tracción externa*

Término utilizado con anterioridad: Cefalea por coleta.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos dos episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante la tracción externa constante en el cuero cabelludo.
- C. La intensidad es máxima en el punto donde se produce la tracción.
- D. Remite en la hora siguiente a la liberación de la tracción.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

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

4.6.3 *Cefalea por presión externa probable*

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquiera de los siguientes:
 1. Un único episodio de cefalea que cumple los criterios B-D;
 2. Al menos dos episodios de cefalea que cumplen el criterio B y el criterio C o D, pero no ambos.
- B. Está provocada por y ocurre solo durante la compresión o tracción externa sostenida en la frente y/o el cuero cabelludo.
- C. La intensidad es máxima en el punto donde se produce la compresión o tracción.
- D. Remite en la hora siguiente a la liberación de la compresión o tracción.

- E. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- F. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

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

4.7 Cefalea punzante primaria

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

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea de aparición espontánea en forma de una única punzada o una serie de punzadas y que cumple los criterios B-D.
- B. Cada punzada dura hasta unos pocos segundos¹.
- C. Las punzadas se repiten con frecuencia irregular, de una a varias al día².
- D. Sin síntomas neurovegetativos craneales.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

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

Comentarios: Los ensayos de campo han confirmado la validez de estos criterios de diagnóstico para la 4.7 *Cefalea punzante primaria*. Con ellos se permite diagnosticar la mayoría de cefaleas caracterizadas por dolor punzante que no estaban clasificadas en la ICHD-II.

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

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

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

4.7.1 Cefalea punzante primaria probable

Criterios de diagnóstico:

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

- B. Solo dos de las siguientes características:
 1. Cada punzada dura hasta unos pocos segundos.
 2. Las punzadas se repiten con frecuencia irregular, de una a varias al día.
 3. Sin síntomas neurovegetativos craneales.
- C. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.8 Cefalea numular

Término utilizado con anterioridad: Cefalea en forma de moneda.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea continua o intermitente que cumple el criterio B.
- B. Se localiza únicamente en un área del cuero cabelludo, con las siguientes cuatro características:
 1. Contorno bien perfilado.
 2. Tamaño y forma fijos.
 3. Redondo o elíptico.
 4. 1-6 cm de diámetro.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Se deben descartar otras causas, en concreto las lesiones de tipo estructural y dermatológico, mediante la anamnesis, la exploración física y las exploraciones complementarias pertinentes.

Comentarios: El área dolorosa puede estar localizada en cualquier parte de la cabeza, pero por lo general se sitúa en la región parietal. En contadas ocasiones, la 4.8 *Cefalea numular* es bi- o multifocal, y cada área sintomática presenta todas las características de la cefalea numular.

La intensidad del dolor oscila entre leve y moderada, si bien en ocasiones puede ser grave. Pueden presentarse exacerbaciones espontáneas o no, superpuestas al dolor de fondo.

La duración varía: en hasta un 75% de los casos publicados el trastorno ha sido crónico (presente durante más de tres meses), pero también se han descrito casos con duración de segundos, minutos, horas o días.

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

4.8.1 Cefalea numular probable Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea continua o intermitente que cumple el criterio B.
- B. Se localiza únicamente en un área del cuero cabelludo, con solo tres de las siguientes cuatro características:
 1. Contorno bien perfilado.
 2. Tamaño y forma fijos.
 3. Redondo o elíptico.
 4. 1-6 cm de diámetro.
- C. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.9 Cefalea hipócnica

Términos utilizados con anterioridad: Síndrome de cefalea hipócnica; cefalea “despertador”.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios de cefalea recurrentes que cumplen los criterios B-E.
- B. Se presenta únicamente durante el sueño, y despiertan al paciente.
- C. Se presentan ≥ 10 días/mes durante >3 meses.
- D. Duración de 15 minutos hasta cuatro horas después del despertar.
- E. Sin síntomas autonómicos craneales ni sensación de inquietud.
- F. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III^{1,2}.

Notas:

1. Para tratarla de manera eficaz es preciso distinguirla de uno de los subtipos de las 3. *Cefaleas trigémino-autonómicas*, sobre todo de la 3.1 *Cefalea en racimos*.
2. Se deberían descartar otras causas posibles de cefalea que se desarrollan durante el sueño y lo interrumpen, centrando la atención en la apnea del sueño, la hipertensión arterial nocturna, las hipoglucemias y el abuso de medicamentos; asimismo se deben excluir los trastornos intracraneales. No obstante, la presencia de apnea del sueño no necesariamente descarta el diagnóstico de 4.9 *Cefalea hipócnica*.

Comentarios: Un reciente estudio ha sugerido que estos criterios presentados en la ICHD-III beta son más sensibles para la 4.9 *Cefalea hipócnica* que los de la ICHD-II.

La 4.9 *Cefalea hipócnica* suele aparecer por primera vez en pacientes que superan los 50 años, pero puede presentarse en pacientes más jóvenes.

El dolor suele ser entre leve y moderado, pero uno de cada cinco pacientes manifiesta dolor intenso. El dolor es bilateral en alrededor de dos tercios de los casos. Las crisis se suelen prolongar entre 15-180 minutos, pero se han descrito duraciones mayores.

La mayoría de los casos son persistentes con cefaleas diarias o casi diarias, si bien existe un subtipo episódico (menos <15 días/mes).

A pesar de que se creía que las características de la 4.9 *Cefalea hipócnica* eran de tipo tensional, estudios recientes han puesto de manifiesto que existen pacientes que podrían presentar características migrañosas, y algunos de ellos sintieron náuseas durante los episodios.

Probablemente, el inicio de 4.9 *Cefalea hipócnica* no guarda relación con un determinado estadio del sueño. Un estudio reciente con RM reveló una disminución del volumen de la sustancia gris en el hipotálamo de los pacientes con 4.9 *Cefalea hipócnica*. Los tratamientos con litio, cafeína, melatonina e indometacina han resultado eficaces en algunos casos publicados.

4.9.1 Cefalea hipócnica probable Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios recurrentes de cefalea que cumplen los criterios B y C.
- B. Se presenta únicamente durante el sueño, y despiertan al paciente.

- C. Solo dos de las siguientes características:
 1. Se presentan ≥ 10 días/mes durante > 3 meses.
 2. Duración de 15 minutos hasta cuatro horas después del despertar.
 3. Sin síntomas autonómicos craneales ni sensación de inquietud.
- D. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

4.10 Cefalea diaria persistente de novo

Términos utilizados con anterioridad: Cefalea crónica de inicio agudo; cefalea crónica de novo.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea persistente que cumple los criterios B y C.
- B. Inicio inconfundible y que se recuerda con claridad, con dolor continuo sin remisión durante 24 horas.
- C. Presente durante > 3 meses.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹⁻⁴.

Notas:

1. La 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo* es única en el sentido de que es diaria desde el inicio, y en seguida ininterrumpida, y ocurre típicamente en individuos sin historia previa de cefaleas. Los pacientes que padecen este trastorno recuerdan y son siempre capaces de describir de manera sistemática y precisa el inicio de la cefalea; si no pudieran explicarlo, se les debería asignar otro diagnóstico. No obstante, los pacientes con historia previa de cefaleas (1. *Migraña* o 2. *Cefalea de tipo tensional*) no deben quedar excluidos de este diagnóstico, si bien no deberían describir una frecuencia creciente de estas cefaleas antes del inicio de los síntomas. Del mismo modo, los pacientes con cefaleas previas no deberían describir un empeoramiento de las mismas seguido por abuso de medicamentos.
2. La 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo* puede presentar características que sugieran 1. *Migraña* o 2. *Cefalea de tipo tensional*. Si bien se podrían cumplir los criterios para la 1.3 *Migraña crónica* o la 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional*, el diagnóstico por defecto es el de 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo* siempre que se cumplan los criterios para este trastorno. Por el contrario, en caso de que se cumplan los criterios tanto para la 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo* como para la 3.4 *Hemicránea continua*, este último será el diagnóstico por defecto.
3. La ingesta de fármacos sintomáticos puede superar los límites definidos como desencadenantes de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*. En estos casos, el diagnóstico de 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo* no puede confirmarse salvo que el inicio de la cefalea diaria claramente sea anterior al abuso de medicación. Si esto fuera así, deberían asignarse ambos diagnósticos: 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo* y 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
4. En todos los casos se deberían descartar otras cefaleas secundarias, tales como 5.1 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico*, 7.1 *Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo* y 7.2 *Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo* mediante las exploraciones complementarias pertinentes.

Comentario: La 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo* cuenta con dos subtipos: el de resolución

espontánea, que suele resolverse en un período de varios meses sin tratamiento, y una forma refractaria que es resistente a los tratamientos agresivos. No se clasifican por separado.

4.10.1 Cefalea diaria persistente de novo probable Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea persistente que cumple los criterios B y C.
- B. Inicio inconfundible y que se recuerda con claridad, con dolor continuo sin remisión durante 24 horas.
- C. Presente durante >3 meses.
- D. No cumple los criterios de la ICHD-III de otra cefalea.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Bibliografía

4.1 Cefalea tusígena primaria

- Chen PK, Fuh JL y Wang SJ. Cough headache: a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079-1085.
- Chen YY, Lirng JF, Fuh JL, et al. Primary cough headache is associated with posterior fossa crowdedness: a morphometric MRI study. *Cephalalgia* 2004; 24: 694-699.
- Cohen ME y Duffner PK (eds). *Brain tumors in children. Principles of diagnosis and treatment*. Nueva York: Raven Press, 1994.
- Cutrer FM y Boes CJ. Cough, exertional, and sex headaches. *Neurol Clin* 2004; 22: 133-149.
- Ozge C, Atiş S, Ozge A, et al. Cough headache: frequency, characteristics and the relationship with the characteristics of cough. *Eur J Pain* 2005; 9: 383-388.
- Pascual J. Primary cough headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 272-276.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Perini F y Toso V. Benign cough "cluster" headache. *Cephalalgia* 1998; 18: 493-494.
- Raskin NH. The cough headache syndrome: treatment. *Neurology* 1995; 45: 1784.

4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria

- Buzzi MG, Formisano R, Colonnese C, et al. Chiari-associated exertional, cough and sneeze headache responsive to medical therapy. *Headache* 2003; 43: 404-406.
- Chen SP, Fuh JL, Lu SR, et al. Exertional headache: a survey of 1963 adolescents. *Cephalalgia* 2009; 29: 401-407.
- Doepf F, Valdueza JM, Schreiber SJ. Incompetence of internal jugular valve in patients with primary exertional headache: a risk factor? *Cephalalgia* 2008; 28: 182-185.
- Edis RH y Silbert PL. Sequential benign sexual headache and exertional headache (letter). *Lancet* 1988; 30: 993.
- Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001; 4: 1085-1092.
- Heckmann JG, Hiltz MJ, Muck-Weymann M, et al. Benign exertional headache/benign sexual headache: a disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997; 37: 597-598.
- Lance JW y Lambros J. Unilateral exertional headache as a symptom of cardiac ischemia. *Headache* 1998; 38: 315-316.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia: a treatable form of exertional headache.

- Neurology* 1997; 49: 813-816.
- McCrary P. Recognizing exercise-induced headache. *Phys Sports Med* 1997; 25: 33-43.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG, et al. Benign vascular sexual headache and exertional headache: interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 417-421.
- Sjaastad O y Bakketeig LS. Exertional headache. I. Vågå study of headache epidemiology. *Cephalgia* 2002; 22: 784-790.
- Sjaastad O y Bakketeig LS. Exertional headache - II. Clinical features Vågå study of headache epidemiology. *Cephalgia* 2003; 23: 803-807.
- Wang SJ, Fuh JL. The "other" headaches: Primary cough, exertion, sex, and primary stabbing headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 41-46.

4.3 Cefalea por actividad sexual primaria

- Biehl K, Evers S, Frese A. Comorbidity of migraine and headache associated with sexual activity. *Cephalgia* 2007; 27: 1271-1273.
- Chakravarty A. Primary headaches associated with sexual activity – some observations in Indian patients. *Cephalgia* 2006; 26: 202-207.
- Frese A, Eikermann A, Frese K, et al. Headache associated with sexual activity: demography, clinical features, and comorbidity. *Neurology* 2003; 61: 796-800.
- Frese A, Rahmann A, Gregor N, et al. Headache associated with sexual activity: prognosis and treatment options. *Cephalgia* 2007; 27: 1265-1270.
- Kumar KL y Reuler JB. Uncommon headaches: diagnosis and treatment. *J Gen Intern Med* 1993; 8: 333-341.
- Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976; 39: 1226-1230.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache: a prospective study of features, incidence and causes. *Cephalgia* 2002; 22: 354-360.
- Lundberg PO y Osterman PO. Intercourse and headache. En: Genazzani AR, Nappi G, Facchinetti F, et al. (eds.) *Pain and reproduction*. Nashville, TN: Parthenon Publishing, 1988, pp.149–153.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Yeh YC, Fuh JL, Chen SP, et al. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalgia* 2010; 30: 1329-1335.

4.4 Cefalea en trueno primaria

- Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277-281.
- Chen SP, Fuh JL, Liang JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164-2169.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, et al. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalgia* 1999; 19: 118-123.
- Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalgia* 2001; 21: 78-79.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache: a prospective study of features, incidence and causes. *Cephalgia* 2002; 22: 354-360.
- Linn FHH y Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: a comprehensive review. *Neurologist* 2002; 8: 279-289.

- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 791-793.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246: 946-948.
- Lu SR, Liao YC, Fuh JL, et al. Nimodipine for treatment of primary thunderclap headache. *Neurology* 2004; 62: 1414-1416.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 1117-1125.
- Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, et al. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001; 58: 629-632.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, et al. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome): are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003; 23: 218-222.
- Schwedt TJ, Matharu MS y Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 2006; 5: 621-631.
- Slivka A, Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995; 35: 1-6.
- Sturm JW y Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000; 20: 132-135.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gjin J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988; ii: 1020.
- Witham TF y Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysm producing a thunderclap headache. *Am J Emerg Med* 2000; 1: 88-90.

4.5 Cefalea por crioestímulo

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

4.6 Cefalea por presión externa

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

4.7 Cefalea punzante primaria

- Dangond F y Spierings EL. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993; 33: 257-258.
- Fuh JL, Kuo KH y Wang SJ. Primary stabbing headache in a headache clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 1005-1009.
- Fusco C, Pisani F y Faienza C. Idiopathic stabbing headache: clinical characteristics of children and adolescents. *Brain Dev* 2003; 25: 237-240.
- Lee M, Chu MK, Lee J, et al. Field testing primary stabbing headache criteria according to the 3rd beta edition of International Classification of Headache Disorders: a clinic-based study. *J Headache Pain* 2016; 17: 21.
- Martins IP, Parreira E, Costa I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache* 1995; 35: 107-110.
- Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, et al: Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalalgia* 1996; 16: 93-96.
- Raskin NH y Schwartz RK. Icepick-like pain. *Neurology* 1980; 30: 203-205.
- Selekler HM y Budak F. Idiopathic stabbing headache and experimental ice cream headache (short-lived headaches). *Eur Neurol* 2004; 51: 6-9.
- Shin JH, Song HK, Lee JH, et al. Paroxysmal stabbing headache in the multiple dermatomes of the head and neck: a variant of primary stabbing headache or occipital neuralgia? *Cephalalgia* 2007; 27: 1101-1108.
- Sjaastad O, Pettersen H y Bakketeig LS. The Vågå study; epidemiology of headache I: the prevalence of ultrashort paroxysms. *Cephalalgia* 2001; 21: 207-215.
- Sjaastad O, Pettersen H y Bakketeig LS. Long-lasting cephalic jabs (?) The Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 581-592.
- Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36: 565-567.

4.8 Cefalea numular

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

4.9 Cefalea hipócnica

- Centonze V, D'Amico D, Usai S, et al. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001; 21: 71-74.
- Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000; 40: 748-752.
- Dodick DW, Jones JM y Capobianco DJ. Hypnic headache: another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000; 40: 830-835.
- Donnet A, Lantéri-Minet M. A consecutive series of 22 cases of hypnic headache in France. *Cephalalgia* 2009; 29: 928-934.
- Evers S y Goadsby PJ. Hypnic headache: clinical features, pathophysiology, and treatment. *Neurology* 2003; 60: 905-909.
- Gil-Gouveia R y Goadsby PJ. Secondary "hypnic headache". *J Neurol* 2007; 254: 646-654.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Clinical characteristics and therapeutic options in hypnic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1435-1442.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Hypothalamic gray matter volume loss in hypnic headache. *Ann Neurol* 2011; 69: 533-539.
- Holle D, Wessendorf TE, Zaremba S, et al. Serial polysomnography in hypnic headache. *Cephalalgia* 2011; 31: 286-290.
- Liang JF y Wang SJ. Hypnic headache: A review of clinical features, therapeutic options and outcomes. *Cephalalgia* 2014; 34: 795-805.
- Liang JF, Fuh JL, Yu HY, et al. Clinical features, polysomnography and outcome in patients with hypnic headache. *Cephalalgia* 2008; 28: 209-215.
- Newman LC, Lipton RB y Solomon S. The hypnic headache syndrome: a benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40: 1904-1905.
- Peres MF, Masruha MR, Zukerman E, et al. Potential therapeutic use of melatonin in migraine and other headache disorders. *Expert Opin Investig Drugs* 2006; 15: 367-375.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988; 28: 534-536.

4.10 Cefalea diaria persistente de novo

- Bigal ME, Lipton RB, Tepper SJ, et al. Primary chronic daily headache and its subtypes in adolescents and adults. *Neurology* 2004; 14: 843-847.
- Bigal ME, Rapoport AM, Tepper SJ et al. The classification of chronic daily headache in adolescents – a comparison between the second edition of the international classification of headache disorders and alternative diagnostic criteria. *Headache* 2005; 45: 582-589.
- Castillo J, Munoz P, Guitera V, et al. Epidemiology of chronic daily headache in the general population. *Headache* 1999; 39: 190-196.
- Chakravarty A. Chronic daily headache in children and adolescents: a clinic based study from India. *Cephalalgia* 2005; 25: 795-800.
- Donnet A y Levrier O. A consecutive series of ten cases of new daily persistent headache: clinical presentation and morphology of the venous system. *Neurology* 2009; 72: A419.
- Evans RW. New daily persistent headache. *Curr Pain Headache Rep* 2003; 7: 303-307.
- Evans RW y Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001; 41: 830-832.
- Goadsby PJ y Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002; 72 (supl. 2): ii6-ii9.
- Grande RB, Aaseth K, Lundqvist C, et al: Prevalence of new daily persistent headache in the general population. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2009; 29: 1149-1155.
- Kung E, Tepper SJ, Rapoport AM, et al. New daily persistent headache in the pediatric population. *Cephalalgia* 2009; 29: 17-22.
- Li D y Rozen TD. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 66-69.
- Mack KJ. What incites new daily persistent headache in children? *Pediatr Neurol* 2004; 31: 122-125.

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

Parte II
Cefaleas secundarias

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

Introducción a las cefaleas secundarias

1

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

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

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea* guarde una estrecha relación temporal con otro trastorno conocido por causar cefalea o cumpla otros criterios para ocasionar tal trastorno, la nueva cefalea se clasifica como secundaria atribuida al trastorno desencadenante. Esto permanece vigente incluso cuando la cefalea presente características de cefalea primaria (migraña, cefalea de tipo tensional, cefalea en racimos o alguna de las otras cefaleas trigémino-autonómicas).
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una cefalea primaria *preexistente* guarde una estrecha relación temporal con dicho trastorno causante, se deberían asignar tanto el diagnóstico primario como el secundario, siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que ese trastorno pueda ocasionar cefalea.

La ICHD-II normalizó el formato de los criterios de diagnóstico para las cefaleas secundarias, aunque esto no estuvo exento de problemas. En la ICHD-III beta se revisaron los criterios, y esto también se ha mantenido:

Criterios de diagnóstico generales para cefaleas secundarias

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado otro trastorno científicamente documentado como causante de cefalea¹.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características²:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del presunto trastorno causal.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del presunto trastorno causal.
 - b) La cefalea ha se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del presunto trastorno causal.
 3. La cefalea presenta las características típicas del trastorno causal³.
 4. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad⁴.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. Puesto que la prevalencia de la cefalea es muy alta, ésta puede ocurrir de manera simultánea a otro trastorno por casualidad, sin ningún tipo de relación causal. Por lo tanto, se puede diagnosticar definitivamente una cefalea secundaria solo en caso de que existan datos sólidos procedentes de estudios científicos publicados que demuestren que el trastorno especificado en el criterio B es capaz de causar cefalea. Las pruebas científicas pueden proceder de estudios clínicos a gran escala que guarden una estrecha relación temporal entre el trastorno y la evolución de la cefalea tras el tratamiento del trastorno, o de ensayos más pequeños que empleen métodos avanzados de imagen, estudios de laboratorio u otras pruebas paraclínicas, incluso si éstos no estuvieran fácilmente a disposición del profesional que trabajará con estos criterios. En otras palabras, los métodos de estudio que no sean útiles en el uso rutinario de los criterios de diagnóstico si pueden resultar eficaces al establecer las relaciones causales en las que se basa el criterio B. Durante toda la ICHD-III, sin embargo, los criterios de diagnóstico se limitan a la información que está razonablemente disponible para el médico que va a diagnosticar una cefalea en la práctica clínica típica.
2. Tal y como se ha indicado, los criterios generales precisan la confirmación de dos características separadas que demuestren la causalidad, y permiten hasta cuatro tipos de pruebas. No todos los cuatro tipos de hallazgos son aplicables a todos los trastornos, ni tampoco todos necesitan formar parte de los criterios específicos de un trastorno secundario en particular cuando esto suceda. Existen unas pocas cefaleas secundarias en las que las pruebas de causalidad dependen enormemente de que el inicio de la cefalea guarde una relación temporal con el presunto proceso causal. Algunos ejemplos son los subtipos de la 7.2 *Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo*, que suelen ser ortostáticos pero no siempre, de modo que no se puede confiar en esta característica como criterio de diagnóstico. En estos casos, el criterio D adquiere una especial importancia.
3. Un ejemplo es el inicio repentino (en trueno) de la cefalea en la 6.2.2 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática*. Si existen, se deben concretar las características de cada cefalea secundaria.
4. Siempre que proceda se debe concretar para cada cefalea secundaria. Un ejemplo de este tipo de pruebas sería la concordancia entre la localización de la cefalea y la localización del presunto trastorno causal. Otra serían las variaciones simultáneas de las características de la cefalea (como la intensidad) y de los marcadores de actividad del presunto trastorno causal (cambios en las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen o de laboratorio [como la velocidad de sedimentación globular en la 6.4.1 *Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes*]).

5. Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical

5.1	Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico
5.1.1	Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave
5.1.2	Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico leve
5.2	Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico
5.2.1	Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave
5.2.2	Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico leve
5.3	Cefalea aguda atribuida a latigazo cervical
5.4	Cefalea persistente atribuida a latigazo cervical
5.5	Cefalea aguda atribuida a craneotomía
5.6	Cefalea persistente atribuida a craneotomía

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? Las normas generales de atribución a otro diagnóstico se aplican a la 5. *Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical*.

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea* guarde una estrecha relación temporal con un traumatismo craneoencefálico y/o cervical, la cefalea se clasifica como secundaria atribuida a dicho traumatismo. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III.
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una *cefalea preexistente* con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con dicho traumatismo, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el de 5. *Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical* (o alguno de sus tipos o subtipos), siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

Introducción

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

No se conocen características específicas de la cefalea que puedan diferenciar los subtipos de 5. *Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical* de otras cefaleas; a menudo imitan la 2. *Cefalea de tipo tensional* o la 1. *Migraña*. Por lo tanto, su diagnóstico depende enormemente de que exista una estrecha relación temporal entre el traumatismo y el inicio de la cefalea. En consonancia con los de la ICHD-II, los criterios de diagnóstico de la ICHD-III de todos los tipos de las 5. *Cefaleas atribuidas a traumatismo craneoencefálico y/o cervical* requieren que la cefalea haya aparecido en un período de siete días desde el traumatismo, o dentro de los primeros siete días después de haber recobrado el conocimiento y/o recuperado capacidad de sentir y referir dolor en caso de que fuese imposible tras el traumatismo. Si bien este período de siete días puede parecer aleatorio, y aunque algunos expertos opinan que la cefalea podría manifestarse después de un intervalo más amplio en una minoría de los pacientes, en la actualidad no existen datos suficientes que respalden un cambio en lo que respecta a este requisito. Se anima a investigar más sobre los criterios de diagnóstico para las A5.1.1.1 *Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave* y la A5.1.2.1 *Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico leve* (ver Apéndice).

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

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

Los factores de riesgo para la aparición de la 5. *Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical* pueden incluir los antecedentes previos de cefalea, una lesión menos grave, el sexo femenino y la presencia de trastornos psiquiátricos concomitantes. Se debe continuar investigando sobre la asociación entre el traumatismo craneal de repetición y el desarrollo de cefalea. Todavía se discute hasta qué punto las expectativas del paciente de padecer cefalea tras un traumatismo craneal y los litigios pendientes favorecen el desarrollo y persistencia de dicha cefalea. La mayoría de las pruebas sugieren que la simulación solo puede considerarse un factor en una minoría de los pacientes.

Se sabe que algunos pacientes padecen cefalea después de un traumatismo craneal muy leve, tan leve que no cumple los criterios ni siquiera de un traumatismo craneoencefálico leve. Estas cefaleas pueden comenzar después de un único traumatismo o bien de varios pequeños impactos repetitivos (p. ej. en jugadores de rugby). No obstante, la cefalea debido a traumatismos craneoencefálicos muy leves no ha sido lo convenientemente estudiada, de modo que no hay datos suficientes para que se reconozca e incluya en la ICHD-III. Se anima a investigar en cefaleas después de traumatismos craneoencefálicos muy leves, quizá guiándose con los criterios de diagnóstico de la A5.8 *Cefalea aguda atribuida a otros traumatismos craneoencefálicos y/o cervicales* y la A5.9 *Cefalea persistente atribuida a otros traumatismos craneoencefálicos y/o cervicales*.

La 5. *Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical* también se presenta en niños, si bien con una frecuencia menor que en los adultos. El cuadro clínico de los tipos es similar en niños y en adultos, y se mantienen los mismos criterios de diagnóstico para los niños.

5.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico

Clasificado en otro lugar: Los traumatismos debidos a movimientos de aceleración/desaceleración de la cabeza, con flexión/extensión del cuello se clasifican como latigazo. La cefalea aguda por dicho traumatismo se clasifica como 5.3 *Cefalea aguda atribuida a latigazo cervical*. La cefalea persistente atribuida a craneotomía practicada por motivos ajenos al traumatismo craneoencefálico se clasifica como 5.5 *Cefalea persistente atribuida a craneotomía*.

Descripción: Cefalea de menos de tres meses de duración causada por traumatismo craneoencefálico.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D.
- B. Se ha producido un traumatismo craneoencefálico¹.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días siguientes a cualquiera de los supuestos:
 1. El traumatismo craneoencefálico.
 2. La recuperación del conocimiento después del traumatismo craneoencefálico.

3. La suspensión de fármacos que limiten la capacidad de sentir o describir cefalea tras el traumatismo craneoencefálico.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses desde su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

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

Comentario: La condición de que la cefalea deba desarrollarse en un período de siete días es un tanto arbitraria (ver la introducción anterior). En comparación con intervalos de tiempo más amplios, un período de siete días permite una mayor especificidad para los criterios de diagnóstico de 5.1 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico* (esto es, pruebas más fiables de causalidad), pero una pérdida correlativa de sensibilidad. Se precisa más investigación para averiguar si sería más apropiado un lapso temporal diferente. Entretanto, se pueden utilizar los criterios del Apéndice para la A5.1.1.1 *Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave* y la A5.1.2.1 *Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico leve* cuando el intervalo entre la lesión y la aparición de la cefalea sea superior a siete días.

5.1.1 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave*

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de 5.1 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico*.
- B. Traumatismo craneoencefálico asociado con al menos una de las siguientes:
 1. Pérdida del conocimiento durante >30 minutos.
 2. Puntuación en la Escala de coma de Glasgow <13.
 3. Amnesia postraumática >24 horas.
 4. Alteración del nivel de consciencia de >24 horas.
 5. Las pruebas de diagnóstico por la imagen muestran daño traumático craneal, como fractura craneal, hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.

Nota:

1. La duración de la amnesia postraumática se define como el tiempo entre el traumatismo craneoencefálico y la recuperación de la memoria sobre los hechos sucedidos.

5.1.2 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico leve*

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de 5.1 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico*.
- B. Traumatismo craneoencefálico que cumple los dos criterios siguientes:
 1. No se asocia a ninguno de los siguientes:
 - a) Pérdida del conocimiento durante >30 minutos.
 - b) Puntuación en la Escala de coma de Glasgow <13.
 - c) Amnesia postraumática >24 horas¹.

- d) Alteración del nivel de conciencia >24 horas.
- e) Las pruebas de diagnóstico por la imagen muestran daño traumático craneal, como fractura craneal, hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
- 2. Cursa con uno o más de los síntomas o signos siguientes:
 - a) Confusión transitoria, desorientación o disminución del nivel de conciencia.
 - b) Pérdida de memoria para los hechos inmediatamente anteriores y posteriores al traumatismo craneoencefálico.
 - c) Dos o más de los siguientes síntomas sugestivos de traumatismo craneoencefálico leve:
 - i. Náuseas.
 - ii. Vómitos.
 - iii. Trastornos visuales.
 - iv. Mareos y/o vértigo.
 - v. Desequilibrio en la marcha y/o postural.
 - vi. Deterioro de la memoria y/o de la concentración.

Nota:

1. La duración de la amnesia postraumática se define como el tiempo entre el traumatismo craneoencefálico y la recuperación de la memoria sobre los hechos sucedidos.

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

5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico

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

Descripción: Cefalea de más de tres meses de duración causada por traumatismo craneoencefálico.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D.
- B. Se ha producido un traumatismo craneoencefálico¹.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días siguientes a cualquiera de los supuestos:
 1. El traumatismo craneoencefálico.
 2. La recuperación del conocimiento después del traumatismo craneoencefálico.
 3. La suspensión de fármacos que limiten la capacidad de sentir o describir cefalea tras el traumatismo craneoencefálico.
- D. La cefalea persiste >3 meses después de su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

1. El traumatismo craneoencefálico se define como una lesión estructural o funcional producida por la

acción de fuerzas externas sobre la cabeza. Entre estas se incluyen el golpear la cabeza con un objeto, la penetración de un cuerpo extraño en la cabeza, las fuerzas originadas por explosiones u ondas expansivas, y otras fuerzas todavía por definir.

2. En caso de que la cefalea postraumática se convierta en persistente, se debe tener en cuenta la posibilidad de la 8.2.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.

Comentarios: La condición de que la cefalea deba desarrollarse en un período de siete días es un tanto arbitraria (ver la introducción anterior). En comparación con intervalos de tiempo más amplios, un período de siete días permite una mayor especificidad para los criterios de diagnóstico de 5.2 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico* (esto es, pruebas más fiables de causalidad), pero una pérdida correlativa de sensibilidad. Son necesarios más estudios para averiguar si sería más apropiado un lapso temporal diferente. Entretanto, se pueden utilizar los criterios del Apéndice para la A5.2.1.1 *Cefalea persistente tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave* y la A5.2.2.1 *Cefalea persistente tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico leve* cuando el intervalo entre la lesión y la aparición de la cefalea sea superior a siete días.

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

5.2.1 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave*

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 5.2 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico*.
- B. Traumatismo craneoencefálico asociado con al menos una de las siguientes:
 1. Pérdida del conocimiento durante >30 minutos.
 2. Puntuación en la Escala de coma de Glasgow <13.
 3. Amnesia postraumática >24 horas.
 4. Alteración del nivel de consciencia de >24 horas.
 5. Las pruebas de diagnóstico por la imagen muestran daño traumático craneal, como fractura craneal, hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.

Nota:

1. La duración de la amnesia postraumática se define como el tiempo entre el traumatismo craneoencefálico y la recuperación de la memoria sobre los hechos sucedidos.

5.2.2 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico leve*

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 5.2 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico*.
- B. Traumatismo craneoencefálico que cumple los dos siguientes:
 1. No se asocia a ninguno de los siguientes:
 - a) Pérdida del conocimiento durante >30 minutos.
 - b) Puntuación en la Escala de coma de Glasgow <13.
 - c) Amnesia postraumática >24 horas¹.
 - d) Alteración del nivel de consciencia >24 horas.
 - e) Las pruebas de diagnóstico por la imagen muestran daño traumático craneal, como

- fractura craneal, hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
2. Cursa con uno o más de los síntomas o signos siguientes:
 - a) Confusión transitoria, desorientación o disminución del nivel de conciencia.
 - b) Pérdida de memoria para los hechos inmediatamente anteriores y posteriores al traumatismo craneoencefálico.
 - c) Dos o más de los siguientes síntomas sugestivos de traumatismo craneoencefálico leve:
 - i. Náuseas.
 - ii. Vómitos.
 - iii. Trastornos visuales.
 - iv. Mareos y/o vértigo.
 - v. Desequilibrio en la marcha y/o postural.
 - vi. Deterioro de la memoria y/o de la concentración.

Nota:

1. La duración de la amnesia postraumática se define como el tiempo entre el traumatismo craneoencefálico y la recuperación de la memoria sobre los hechos sucedidos.

5.3 Cefalea aguda atribuida a latigazo cervical¹

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D.
- B. El latigazo¹ cursaba en ese momento con dolor cervical y/o cefalea.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días siguientes al latigazo cervical.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses desde su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

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

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

La 5.3 *Cefalea aguda atribuida a latigazo cervical* puede producirse como síntoma aislado o con un conjunto de otros síntomas relacionados con el cuello, así como con síntomas somáticos extracervicales, neurosensitivos, conductuales, cognitivos y/o del estado de ánimo. El latigazo cervical puede ser clasificado por sí mismo conforme a la gravedad de su presentación clínica mediante una escala como la de la clasificación de trastornos asociados al latigazo cervical de la Quebec Task Force.

5.4 Cefalea persistente atribuida a latigazo cervical

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D.
- B. El latigazo¹ cursaba en ese momento con dolor cervical y/o cefalea.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días siguientes al latigazo cervical.
- D. La cefalea persiste >3 meses después de su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

1. El latigazo se define como movimientos repentinos y no contenidos de aceleración/desaceleración de la cabeza, con flexión/extensión del cuello. El latigazo cervical puede aparecer por fuerzas de impacto leves o fuertes.
2. En caso de que la cefalea después de un latigazo se convierta en persistente, se debe tener en cuenta la posibilidad de la 8.2.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.

5.5 Cefalea aguda atribuida a craneotomía

Descripción: Cefalea de menos de tres meses de duración causada por craneotomía.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D
- B. Se ha realizado una craneotomía¹.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días siguientes a cualquiera de los supuestos:
 1. La craneotomía.
 2. La recuperación del conocimiento después de la craneotomía.
 3. La suspensión de fármacos que limiten la capacidad de sentir o describir cefalea tras la craneotomía.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses desde su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III^{1,2}.

Notas:

1. En caso de que la craneotomía se realizara después de un traumatismo craneoencefálico, se clasifica como 5.1.1 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave*.
2. Antes de asignar el diagnóstico de 5.5 *Cefalea aguda atribuida a craneotomía* es necesario descartar la presencia de otras cefaleas secundarias que puedan aparecer como consecuencia de la craneotomía. Si bien las patologías potencialmente causantes de cefalea tras una craneotomía son numerosas, se deben tener en cuenta la cefalea cervicogénica (debido a la postura durante la intervención), la cefalea por pérdida de líquido cefalorraquídeo, las infecciones, la hidrocefalia y la hemorragia intracraneal.

Comentarios: La 5.5 *Cefalea aguda atribuida a craneotomía* se presenta en una proporción considerable de pacientes que se someten a craneotomías. En la mayoría de los casos comienza durante los primeros días después de la craneotomía y remite dentro del período postoperatorio agudo. Es más habitual después de una intervención en la base del cráneo que en otros lugares del cráneo.

Si bien el dolor de la 5.5 *Cefalea aguda atribuida a craneotomía* se suele sentir en su máxima

intensidad en el lugar de la craneotomía, puede ser más difuso y parecerse al dolor de tipo tensional o migrañoso.

5.6 Cefalea persistente atribuida a craneotomía

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D.
- B. Se ha realizado una craneotomía¹.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días siguientes a cualquiera de los supuestos:
 - 1. La craneotomía.
 - 2. La recuperación del conocimiento después de la craneotomía.
 - 3. La suspensión de fármacos que limiten la capacidad de sentir o describir cefalea tras la craneotomía.
- D. La cefalea persiste >3 meses después de su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III^{1,2}.

Notas:

- 1. En caso de que la craneotomía se realizara después de un traumatismo craneoencefálico, se clasifica como 5.2.1 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave*.
- 2. En caso de que la cefalea después de la craneotomía se convierta en persistente, se debe tener en cuenta la posibilidad de la 8.2.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.

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

Bibliografía

Traumatic Brain Injury (TBI) Task Force for the US Department of the Army. Report to the Surgeon General, <https://www.hsdl.org/?view&did/4482727> (2008, accessed 19 September 2017).

Introducción

Aoki Y, Inokuchi R, Gunshin M, et al. Diffusion tensor imaging studies of mild traumatic brain injury: a meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012; 83: 870-876.

Chong CD y Schwedt TJ. White matter damage and brain network alterations in concussed patients: a review of recent diffusion tensor imaging and resting-state functional connectivity data. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 485.

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

Heyer GL, Young JA, Rose SC, et al. Post-traumatic headaches correlate with migraine symptoms in youths with concussion. *Cephalalgia* 2016; 36: 309-316.

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

Kjeldgaard D, Forchhammer H, Teasdale T, et al. Chronic post-traumatic headache after mild head injury: a descriptive study. *Cephalalgia* 2014; 34: 191-200.

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

Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. A prospective study of prevalence and characterization of

- headache following mild traumatic brain injury. *Cephalgia* 2014; 34: 93-102.
- Mayer CL, Huber BR y Peskind E. Traumatic brain injury, neuroinflammation, and post-traumatic headaches. *Headache* 2013; 53: 1523-1530.
- Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: a systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711-719.
- Olesen J. Problem areas in the International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta). *Cephalgia* 2014; 34: 1193-1199.
- Russell MB, Olesen J. Migraine associated with head trauma. *Eur J Neurol* 1996; 3: 424-428.
- Theeler BJ, Flynn FG y Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262-1272.
- Theeler B, Lucas S, Riechers RG, et al. Post-traumatic headaches in civilians and military personnel: a comparative, clinical review. *Headache* 2013; 53: 881-900.
- Walker WC, Marwitz JH, Wilk AR, et al. Prediction of headache severity (density and functional impact) after traumatic brain injury: a longitudinal multicentre study. *Cephalgia* 2013; 33: 998-1008.
- Xu H, Pi H, Ma L, et al. Incidence of headache after traumatic brain injury in China: a large prospective study. *World Neurosurg* 2016; 88: 289-296.

5.1, 5.2 Cefalea aguda o persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico

- Afari N, Harder LH, Madra NJ, et al. PTSD, combat injury, and headache in Veterans Returning from Iraq/Afghanistan. *Headache* 2009; 49: 1267-1276.
- Alfano DP. Emotional and pain-related factors in neuropsychological assessment following mild traumatic brain injury. *Brain Cogn* 2006; 60: 194-196.
- Bazarian JJ, Wong T, Harris M, et al. Epidemiology and predictors of post-concussive syndrome after minor head injury in an emergency population. *Brain Inj* 1999; 13: 173-189.
- Bazarian JJ, Zhong J, Blyth B, et al. Diffusion tensor imaging detects clinically important axonal damage after mild traumatic brain injury: a pilot study. *J Neurotrauma* 2007; 24: 1447-1459.
- Borgaro SR, Prigatano GP, Kwasnica C, et al. Cognitive and affective sequelae in complicated and uncomplicated mild traumatic brain injury. *Brain Inj* 2003; 17: 189-198.
- Buzzi MG, Bivona U, Matteis M, et al. Cognitive and psychological patterns in post-traumatic headache following severe traumatic brain injury. *Cephalgia* 2003; 23: 672 (P4L22).
- Carney N, Ghajar J, Jagoda A, et al. Concussion guidelines step 1: systematic review of prevalent indicators. *Neurosurgery* 2014; 75: S2-S15.
- Couch JR y Bearss C. Chronic daily headache in the posttrauma syndrome: relation to extent of head injury. *Headache* 2001; 41: 559-564.
- Couch JR, Lipton RB, Stewart WF, et al. Head or neck injury increases the risk of chronic daily headache: a population-based study. *Neurology* 2007; 69: 1169-1177.
- Couch JR, Lipton R y Stewart WF. Is post-traumatic headache classifiable and does it exist? *Eur J Neurol* 2009; 16: 12-13.
- De Benedittis G y De Santis A. Chronic post-traumatic headache: clinical, psychopathological features and outcome determinants. *J Neurosurg Sci* 1983; 27: 177-186.
- De Kruijk JR, Leffers P, Menheere PP, et al. Prediction of post-traumatic complaints after mild traumatic brain injury: early symptoms and biochemical markers. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 73: 727-732.
- Evans RW. Post-traumatic headaches. *Neurol Clin N Am* 2004; 22: 237-249.
- Formisano R, Bivona U, Catani S, et al. Post-traumatic headache: facts and doubts. *J Headache Pain* 2009; 10: 145-152.
- Gladstone J. From psychoneurosis to ICHD-2: an overview of the state of the art in post-traumatic headache. *Headache* 2009; 49: 1097-1111.
- Jensen OK y Nielsen FF. The influence of sex and pre-traumatic headache on the incidence and severity of headache after head injury. *Cephalgia* 1990; 10: 285-293.
- King NS. Emotional, neuropsychological, and organic factors: their use in the prediction of persisting postconcussion symptoms after moderate and mild head injuries. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*

- 1996; 61: 75-81. King NS, Crawford S, Wenden FJ, et al. Early prediction of persisting post-concussion symptoms following mild and moderate head injuries. *Br J Clin Psychol* 1999; 38 (Pt 1): 15-25.
- Lahz S y Bryant RA. Incidence of chronic pain following traumatic brain injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1996; 77: 889-891.
- Leininger BE, Gramling SE, Farrell AD, et al. Neuropsychological deficits in symptomatic minor head injury patients after concussion and mild concussion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 293-296.
- Lenaerts ME. Post-traumatic headache: from classification challenges to biological underpinnings. *Cephalgia* 2008; 28 (supl. 1): 12-15.
- Lew HL, Lin PH, Fuh JL, et al. Characteristics and treatment of headache after traumatic brain injury: a focused review. *Arch Phys Med Rehabil* 2006; 85: 619-627.
- McAllister TW, Saykin AJ, Flashman LA, et al. Brain activation during working memory 1 month after mild traumatic brain injury: a functional MRI study. *Neurology* 1999; 53: 1300-1308.
- Martins HA, Ribas VR, Martins BB, et al. Post-traumatic headache. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67: 43-45.
- Metting Z, Rodiger LA, De Keyser J, et al. Structural and functional neuroimaging in mild-to-moderate head injury. *Lancet Neurol* 2007; 6: 699-710.
- Mickevičienė D, Schrader H, Nestvold K, et al. A controlled historical cohort study on the post-concussion syndrome. *Eur J Neurol* 2002; 9: 581-587.
- Mickevičienė D, Schrader H, Obelienė D, et al. A controlled prospective inception cohort study on the post-concussion syndrome outside the medicolegal context. *Eur J Neurol* 2004; 11: 411-419.
- Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: a systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711-719.
- Neely ET, Midgette LA y Scher AI. Clinical review and epidemiology of headache disorders in US service members: with emphasis on post-traumatic headache. *Headache* 2009; 49: 1089-1096.
- Obermann M, Holle D y Katsarava Z. Post-traumatic headache. *Expert Rev Neurother* 2009; 9: 1361-1370.
- Obermann M, Nebel K, Schumann C, et al. Gray matter changes related to chronic posttraumatic headache. *Neurology* 2009; 73: 978-983.
- Packard RC. Posttraumatic headache: permanency and relationship to legal settlement. *Headache* 1992; 32: 496-500.
- Packard RC. Epidemiology and pathogenesis of posttraumatic headache. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14: 9-21.
- Packard RC. Current concepts in chronic post-traumatic headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 59-64.
- Rimel RW, Giordani B, Barth JT, et al. Disability caused by minor head injury. *Neurosurgery* 1981; 9: 221-228.
- Ruff RL, Ruff SS y Wang XF. Headaches among Operation Iraqi Freedom/Operation Enduring Freedom veterans with mild traumatic brain injury associated with exposures to explosions. *J Rehabil Res Dev* 2008; 45: 941-952.
- Sarmento E, Moreira P, Brito C, et al. Proton spectroscopy in patients with post-traumatic headache attributed to mild head injury. *Headache* 2009; 49: 1345-1352.
- Schaumann-von Stosch R, Schmidt H, Sandor P. Posttraumatic headache – IHS chapter 5. *Cephalgia* 2008; 28: 908-909.
- Sheedy J, Harvey E, Faux S, et al. Emergency department assessment of mild traumatic brain injury and the prediction of postconcussive symptoms: a 3-month prospective study. *J Head Trauma Rehabil* 2009; 24: 333-343.
- Sheftell FD, Tepper SJ, Lay CL, et al. Post-traumatic headache: emphasis on chronic types following mild closed head injury. *J Neurol Sci* 2007; 28: S203-S207.
- Solomon S. Post-traumatic headache: commentary: an overview. *Headache* 2009; 49: 1112-1115.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickevičienė D, et al. Headache after concussion. *Eur J Neurol* 2009; 16: 112-120.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickevičienė D, et al. Postconcussion headache: reply to editorial. *Eur J*

- Neurol* 2009; 16: e14.
- Tatrow K, Blanchard EB, Hickling EJ, et al. Posttraumatic headache: biopsychosocial comparisons with multiple control groups. *Headache* 2003; 43: 755-766.
- Theeler BJ y Erickson JC. Mild head trauma and chronic headaches in returning US soldiers. *Headache* 2009; 49: 529-534.
- Theeler BJ, Flynn FG y Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262-1272.
- Thornhill S, Teasdale GM, Murray GD, et al. Disability in young people and adults one year after head injury: prospective cohort study. *BMJ* 2000; 320: 1631-1635.
- Uomoto JM y Esselman PC. Traumatic brain injury and chronic pain: differential types and rates by head injury severity. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 61-64.
- Walker WC, Seel RT, Curtiss G, et al. Headache after moderate and severe traumatic brain injury: a longitudinal analysis. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86: 1793-1800.
- Yamaguchi M. Incidence of headache and severity of head injury. *Headache* 1992; 32: 427-431.
- Yang CC, Hua MS, Tu YK, et al. Early clinical characteristics of patients with persistent post-concussion symptoms: a prospective study. *Brain Inj* 2009; 23: 299-306.
- Yang CC, Tu YK, Hua MS, et al. The association between the postconcussion symptoms and clinical outcomes for patients with mild traumatic brain injury. *J Trauma* 2007; 62: 657-663.
- Zasler ND. Posttraumatic headache: caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14: 1-8.

5.3, 5.4 Cefalea aguda o persistente atribuida a latigazo cervical

- Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, et al. Pain after whiplash: a prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66: 279-283.
- Obermann M, Nebel K, Riegel A, et al. Incidence and predictors of chronic headache attributed to whiplash injury. *Cephalgia* 2010; 30: 528-534.
- O'Neill B, Haddon W Jr, Kelley AB, et al. Automobile head restraints – frequency of neck injury claims in relation to the presence of head restraints. *Am J Public Health* 1972; 62: 399-406.
- Richter M, Otte D, Pohlemann T, et al. Whiplash-type neck distortion in restrained car drivers: frequency, causes and long-term results. *Eur Spine J* 2000; 9: 109-117.
- Spitzer WO, Skovron ML, Salmi LR, et al. Scientific monograph of the Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders: redefining “whiplash” and its management. *Spine* 1995; 20 (suppl. 8): 1S-73S.

5.5, 5.6 Cefalea aguda o persistente atribuida a craneotomía

- De Benedittis G, Lorenzetti A, Spagnoli D, et al. Postoperative pain in neurosurgery: a pilot study in brain surgery. *Neurosurgery* 1996; 38: 466-470.
- De Gray LC y Matta BF. Acute and chronic pain following craniotomy: a review. *Anaesthesia* 2005; 60: 693-704.
- De Oliveira Ribeiro MDC, Pereira CU, Sallum AM, et al. Immediate post-craniotomy headache. *Cephalgia* 2013; 33: 897-905.
- Gee JR, Ishaq Y y Vijayan N. Post craniotomy headache. *Headache* 2003; 43: 276-278.
- Harner SG, Beatty CW y Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otolaryngol* 1993; 14: 552-555.
- Kaur A, Selwa L, Fromes G, et al. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000; 47: 633-636.
- Rocha Filho P. Post-craniotomy headache after acoustic neuroma surgery. *Cephalgia* 2010; 30: 509-510.
- Rocha-Filho PA. Post-craniotomy headache: a clinical view with a focus on the persistent form. *Headache* 2015; 55: 733-738.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT, et al. Post-craniotomy headache: characteristics, behavior and effect on quality of life in patients operated for treatment of supratentorial intracranial aneurysms. *Cephalgia* 2008; 28: 41-48.

-
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT, et al. Post-craniotomy headache: a proposed revision of IHS diagnostic criteria. *Cephalgia* 2010; 30: 560-566.
- Schaller B y Baumann A. Headache after removal of vestibular schwannoma via the retrosigmoid approach: a long-term follow-up study. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 2003; 128: 387-395.
- Thibault M, Girard F, Moumdijian R, et al. Craniotomy site influences postoperative pain following neurosurgical procedures: a retrospective study. *Can J Anesth* 2007; 54: 544-548.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995; 2: 98-100.

6. Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical

- 6.1 Cefalea atribuida a episodio isquémico cerebral
 - 6.1.1 Cefalea atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.1 Cefalea aguda atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.2 Cefalea persistente atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)
 - 6.1.1 Cefalea atribuida a accidente isquémico transitorio (AIT)
- 6.2 Cefalea atribuida a hemorragia intracraneal no traumática
 - 6.2.1 Cefalea aguda atribuida a hemorragia intracerebral no traumática
 - 6.2.2 Cefalea aguda atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática
 - 6.2.3 Cefalea aguda atribuida a hemorragia subdural aguda no traumática
 - 6.2.4 Cefalea persistente atribuida a hemorragia intracraneal no traumática previa
 - 6.2.4.1 Cefalea persistente atribuida a hemorragia intracerebral no traumática previa
 - 6.2.4.2 Cefalea persistente atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática previa
 - 6.2.4.3 Cefalea persistencia atribuida a hemorragia subdural aguda no traumática previa
- 6.3 Cefalea atribuida a malformación vascular sin ruptura
 - 6.3.1 Cefalea atribuida a aneurisma sacular sin ruptura
 - 6.3.2 Cefalea atribuida a malformación arteriovenosa congénita
 - 6.3.3 Cefalea atribuida a fistula arteriovenosa dural
 - 6.3.4 Cefalea atribuida a hemangioma cavernoso
 - 6.3.5 Cefalea atribuida a hemangiomatosis encefalotrigeminal o leptomenígea (síndrome de Sturge-Weber)
- 6.4 Cefalea atribuida a arteritis
 - 6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes (ACG)
 - 6.4.2 Cefalea atribuida a vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC)
 - 6.4.3 Cefalea atribuida a vasculitis secundaria del sistema nervioso central (VSSNC)
- 6.5 Cefalea atribuida a trastorno de las arterias cervicales carótidas o vertebrales
 - 6.5.1 Cefalea, dolor facial o dolor cervical atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral
 - 6.5.1.1 Cefalea, dolor facial o dolor cervical agudos atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral
 - 6.5.1.2 Cefalea, dolor facial o dolor cervical persistentes atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral
 - 6.5.2 Cefalea tras endarterectomía
 - 6.5.3 Cefalea atribuida a angioplastia o implantación de stent carotídeos o vertebrales
- 6.6 Cefalea atribuida a flebopatías craneales
 - 6.6.1 Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral
 - 6.6.2 Cefalea atribuida a implantación de stent en seno venoso craneal
- 6.7 Cefalea atribuida a otras arteriopatías intracraneales agudas
 - 6.7.1 Cefalea atribuida a procedimiento endoarterial intracraneal
 - 6.7.2 Cefalea por angiografía
 - 6.7.3 Cefalea atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)
 - 6.7.3.1 Cefalea aguda atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)
 - 6.7.3.2 Cefalea aguda probablemente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)
 - 6.7.3.3 Cefalea persistente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible previo (SVCR)
 - 6.7.4 Cefalea atribuida a disección arterial intracraneal
- 6.8 Cefalea y/o aura de tipo migrañoso atribuida a vasculopatía intracraneal crónica

6.8.1	Cefalea atribuida a arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL)
6.8.2	Cefalea atribuida a encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios de pseudoictus (MELAS)
6.8.3	Cefalea atribuida a angiopatía de moyamoya
6.8.4	Aura de tipo migrañoso atribuida a angiopatía amiloide cerebral
6.8.5	Cefalea atribuida a síndrome de vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral y manifestaciones sistémicas (RVCLSM)
6.8.6	Cefalea atribuida a otra vasculopatía intracraneal crónica
6.9	Cefalea atribuida a apoplejía hipofisaria

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? Las normas generales de atribución a otro diagnóstico se aplican a la 6. *Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical.*

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea* guarde una estrecha relación temporal con una vasculopatía craneal o cervical, la cefalea se clasifica como secundaria atribuida a dicha vasculopatía. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III. Esta norma es igualmente válida para *nuevos síntomas de aura migrañosa* cuya primera aparición guarde una relación temporal con una vasculopatía craneal o cervical.
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una *cefalea preexistente* con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con una vasculopatía craneal o cervical, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el de la 6. *Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical* (o alguno de sus tipos o subtipos), siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

Introducción

Diagnosticar la cefalea y su relación causal resulta sencillo para la gran mayoría de las patologías vasculares enumeradas a continuación, debido tanto a la presentación súbita de la cefalea como a que se acompaña de signos neurológicos y a que suele remitir con rapidez. Por lo tanto, la estrecha relación temporal entre la cefalea y los signos neurológicos es crucial para establecer la causalidad. En muchas de estas patologías, como en el ictus o hemorrágico, la cefalea se ve eclipsada por los signos neurológicos focales y/o alteraciones del nivel de conciencia. En otros, como en la hemorragia subaracnoidea, la cefalea es generalmente el síntoma predominante. En otras patologías que pueden causar tanto cefalea como apoplejía, tales como la disección, la flebotrombosis cerebral, la arteritis de células gigantes y la vasculitis en el sistema nervioso central la cefalea es frecuentemente el primer síntoma de aviso. Por ello resulta crucial reconocer la asociación entre la cefalea y dichos procesos con el fin de establecer un diagnóstico correcto del proceso vascular subyacente y comenzar el tratamiento adecuado con prontitud, de manera que se eviten consecuencias neurológicas potencialmente catastróficas.

Todas estas dolencias pueden presentarse en pacientes que han sufrido con anterioridad una cefalea primaria de cualquier tipo. Una pista que puede apuntar hacia una vasculopatía subyacente es el inicio, por lo general repentino, de una *nueva cefalea* hasta el momento desconocida para el paciente. Cuando esto ocurra se debe comprobar urgentemente la presencia de vasculopatías subyacentes.

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

- A. Cefalea que cumple el criterio C.

- B. Se ha demostrado la existencia de vasculopatía craneal o cervical documentada como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la vasculopatía craneal o cervical.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la vasculopatía craneal o cervical.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la vasculopatía craneal o cervical.
 3. La cefalea presenta las características típicas de la vasculopatía craneal o cervical.
 4. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

6.1 Cefalea atribuida a episodio isquémico cerebral

6.1.1 Cefalea atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)

6.1.1.1 Cefalea aguda atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)

Descripción: Cefalea nueva de inicio repentino causada por ictus isquémico que cursa con los signos neurológicos focales del ictus. Muy rara vez es el síntoma inicial ni el destacado del ictus isquémico. Su resolución por lo general es espontánea.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumpla los criterios C y D.
- B. Se ha diagnosticado ictus isquémico agudo.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con otros síntomas y/o signos de ictus isquémico, o ha conducido al diagnóstico de ictus isquémico.
 2. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la estabilización o mejoría de otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de ictus isquémico.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses desde su inicio¹.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Los tres meses se deberían empezar a contar desde que se estabiliza, ya sea de manera espontánea o terapéutica, y no desde la aparición del ictus isquémico.

Comentarios: La 6.1.1.1 *Cefalea aguda atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)* cursa con signos neurológicos focales y/o alteraciones en el nivel de conciencia, lo que, en la mayoría de los casos, permite diferenciarla con facilidad de una cefalea primaria. El dolor es generalmente de intensidad moderada y no exhibe unas características específicas. La localización puede ser bilateral o ipsilateral al ictus. En raras ocasiones un ictus isquémico agudo, sobre todo un infarto cerebeloso o supratentorial, puede manifestarse con una cefalea aislada repentina (incluso en trueno).

La cefalea cursa con ictus isquémico en hasta casi un tercio de los casos; es más frecuente en infartos en territorio basilar que carotídeo. Desde el punto de vista práctico, la cefalea tiene poco valor en el esclarecimiento de la etiología del infarto, salvo porque esta apenas se asocia con infartos lagunares.

No obstante, la cefalea es muy habitual en los trastornos agudos de la pared arterial que pueden desencadenar un ictus isquémico, tales como la disección arterial o el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. En estas últimas patologías, la cefalea podría estar causada directamente por lesiones en la pared arterial y podría preceder a un ictus isquémico; por lo que tiene más sentido clasificarla conforme al trastorno de la pared arterial.

6.1.1.2 Cefalea persistente atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)

Descripción: Cefalea causada por ictus isquémico que persiste tres meses después de que el ictus se haya estabilizado.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 6.1.1.1 *Cefalea aguda atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)* y que cumple el criterio C.
- B. El ictus isquémico se ha estabilizado, bien de manera espontánea o bien terapéutica.
- C. La cefalea persiste >3 meses después de la estabilización del ictus isquémico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Unos pocos estudios han dejado constancia de cefaleas que cumplen los criterios de la 6.1.1.2 *Cefalea persistente atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)*. Son necesarios más estudios para averiguar los factores de riesgo para dicha cefalea persistente; podrían influir los antecedentes de 1. *Migraña*, así como los de ansiedad/depresión.

6.1.2 Cefalea atribuida a accidente isquémico transitorio (AIT)

Descripción: Cefalea causada por un accidente isquémico transitorio (AIT) que cursa con los signos focales transitorios de inicio repentino de un AIT. Su duración es inferior a 24 horas.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un accidente isquémico transitorio.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos de AIT.
 - 2. La cefalea remite en 24 horas.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III^{1,2}.

Notas:

- 1. El diagnóstico diferencial entre la 6.1.2 *Cefalea atribuida a trastorno isquémico transitorio* y una crisis de 1.2 *Migraña con aura* puede resultar particularmente complicado. El tipo de inicio es clave: en el AIT el déficit focal es súbito, mientras que en la migraña con aura suele ser gradual. Además, los fenómenos neurológicos positivos (p. ej., escotoma centelleante) son mucho más frecuentes en el aura migrañosa que en el AIT, mientras que los fenómenos negativos son más comunes en el AIT.
- 2. La coincidencia de un AIT por otra parte típico con una cefalea *grave* nos obliga a descartar de forma rápida trastornos arteriales que sean causantes directos de cefalea *grave* (la disección arterial, entre otros).

Comentarios: Un accidente isquémico transitorio (AIT) es un episodio transitorio de disfunción neurológica causada por una isquemia focal cerebral o retiniana sin pruebas clínicas ni de imagen que demuestren infarto agudo cerebral o retiniano. Por lo general, pero no de forma constante, la duración de los síntomas del AIT es inferior a una hora.

Si bien la cefalea es más frecuente en los AIT en territorio basilar que carotídeo, muy rara vez la cefalea es un síntoma destacado del AIT.

6.2 Cefalea aguda atribuida a hemorragia intracraneal no traumática

Clasificado en otro lugar: La cefalea atribuida a traumatismo intracerebral y/o hemorragia subaracnoidea o a un hematoma intracerebral, subdural o epidural se clasifica como 5.1.1 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave* o 5.2.1 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave*.

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

6.2.1 Cefalea aguda atribuida a hemorragia intracerebral no traumática

Descripción: Cefalea nueva de inicio repentino causada por hemorragia intracerebral no traumática que cursa con los signos neurológicos focales de la hemorragia intracerebral no traumática. Muy rara vez es el síntoma inicial ni el destacado de la hemorragia intracerebral no traumática.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumpla los criterios C y D.
- B. Se ha diagnosticado hemorragia intracerebral¹ en ausencia de traumatismo craneoencefálico.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de hemorragia intracerebral, o ha conducido al diagnóstico de hemorragia intracerebral.
 2. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la estabilización o mejoría de otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de hemorragia intracerebral.
 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Inicio repentino o en trueno.
 - b) Intensidad máxima en el día de su aparición.
 - c) Localización que concuerda con el lugar de la hemorragia.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses².
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses².
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. El término *intracerebral* utilizado en este contexto incluye también *intracerebeloso*.
2. Los tres meses se deberían empezar a contar desde que se estabiliza, ya sea de manera espontánea o terapéutica, y no desde la aparición de la hemorragia intracerebral.

Comentarios: La 6.2.1 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia intracerebral no traumática* suele ser más bien consecuencia de una hemorragia subaracnoidea y compresión local que por hipertensión intracraneal. Puede manifestarse ocasionalmente como cefalea en trueno.

La cefalea es más frecuente e intensa en el ictus hemorrágico que en el isquémico. Cuando se presenta en el inicio del ictus se asocia a un riesgo mayor de mortalidad temprana para las hemorragias intracerebrales, pero no para los ictus isquémicos.

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

6.2.2 Cefalea aguda atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática

Clasificado en otro lugar: La hemorragia subaracnoidea no traumática difiere de la hemorragia subaracnoidea no traumática de la convexidad. Esta última puede presentar características clínicas y radiológicas muy variables en función de sus distintas causas subyacentes, entre las que se incluyen el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, la angiopatía amiloide cerebral, la endocarditis y la trombosis venosa cerebral. Los pacientes con crisis propias del aura, hemorragia subaracnoidea no traumática de la convexidad y angiopatía amiloide cerebral deberían clasificarse como 6.8.4 *Aura de tipo migrañoso atribuida a angiopatía amiloide cerebral*. Los pacientes con cefalea, hemorragia subaracnoidea no traumática de la convexidad y síndrome de vasoconstricción cerebral reversible deberían clasificarse como 6.7.3 *Cefalea atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible*.

Descripción: Cefalea causada por hemorragia subaracnoidea no traumática, típicamente grave y de inicio repentino, que alcanza su punto máximo en segundos (cefalea en trueno) o en minutos. Puede ser el único síntoma de la hemorragia subaracnoidea no aracnoidea.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumpla los criterios C y D.
- B. Se ha diagnosticado hemorragia subaracnoidea en ausencia de traumatismo craneoencefálico.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de hemorragia subaracnoidea, o ha conducido al diagnóstico de hemorragia subaracnoidea.
 - 2. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la estabilización o mejoría de otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de la hemorragia subaracnoidea.
 - 3. Cefalea de inicio repentino o en trueno.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 - 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses¹.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III^{2,3}.

Notas:

- 1. Los tres meses se deberían empezar a contar desde que se estabiliza, ya sea de manera espontánea o terapéutica, y no desde la aparición de la hemorragia subaracnoidea.
- 2. El diagnóstico se confirma mediante TAC sin contraste, que tiene una sensibilidad cercana al 99% en las primeras 6 horas desde el inicio, del 98% a las 12 horas y del 93% a las 24 horas (y baja a un 50% a los siete días). Si los resultados del TAC no son concluyentes, la punción lumbar es fundamental: la xantocromía se manifiesta en todos los casos con hemorragia subaracnoidea aneurismática cuando se toma una muestra del líquido cefalorraquídeo entre las primeras 12 horas y las siguientes dos semanas desde el inicio de los síntomas y se analiza por espectrofotometría. La RM no está indicada como prueba diagnóstica inicial para la hemorragia subaracnoidea; sin embargo, las secuencias FLAIR y de eco-gradiente potenciadas en T2 pueden ser útiles cuando el TAC es normal y el líquido cefalorraquídeo es patológico.
- 3. La presencia de hemorragia subaracnoidea no traumática de la convexidad, ancianidad, disfunción sensitivomotora, crisis estereotipadas propias del aura y ausencia de cefalea significativa sugieren que la angiopatía amiloide sea la causa subyacente. En los pacientes más jóvenes con cefalea en trueno recurrente se vaticina un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible.

Comentarios: La hemorragia subaracnoidea es, con diferencia, la causa más frecuente de cefalea intensa y discapacitante de comienzo repentino (cefalea en trueno) y es una patología grave (el índice de

mortalidad es de un 40-50%, y el 10-20% fallece antes de llegar al hospital; además, un 50% de los que sobreviven sufren secuelas discapacitantes).

La 6.2.2 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática* puede no obstante ser moderada y no acompañarse de síntomas asociados. El inicio repentino es el elemento clave. Por tanto, se debe descartar la hemorragia subaracnoidea en cualquier paciente que refiera una cefalea de inicio brusco o en trueno.

Los retrasos en el diagnóstico suelen tener consecuencias catastróficas: la hemorragia subaracnoidea es una urgencia neuroquirúrgica. Sin embargo, entre una cuarta parte y la mitad de los pacientes reciben un diagnóstico inicial incorrecto; siendo el error más común el diagnóstico de migraña. Los motivos más habituales de diagnóstico erróneo son la no solicitud de las pruebas apropiadas de neurodiagnóstico por la imagen o una mala interpretación de las mismas, o la no realización de una punción lumbar cuando sí es necesaria.

Una vez se ha diagnosticado la hemorragia subaracnoidea, la siguiente medida urgente es identificar el aneurisma roto (el 80% de los casos de hemorragia subaracnoidea espontánea se derivan de aneurismas saculares rotos). No suele apreciarse aneurisma ni causa identificable para la hemorragia subaracnoidea en aquellos pacientes que han recibido un diagnóstico equivocado y en los que se identifica la hemorragia subaracnoidea de manera tardía cuando regresan unos días después.

6.2.3 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia subdural aguda no traumática*

Clasificado en otro lugar: La mayoría de los casos de hemorragia subdural se manifiestan después de un traumatismo craneoencefálico y deberían clasificarse en consonancia.

Descripción: Cefalea causada por hemorragia subdural aguda no traumática, típicamente grave y repentina, que alcanza su punto máximo en segundos (cefalea en trueno) o en minutos.

Suele acompañarse o seguirse de forma rápida de signos focales y disminución del nivel de conciencia.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumpla los criterios C y D.
- B. Se ha diagnosticado hemorragia subdural aguda no traumática en ausencia de traumatismo craneoencefálico.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con otros síntomas y/o signos de hemorragia subdural aguda, o ha conducido al diagnóstico de hemorragia subdural aguda.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hemorragia subdural aguda no traumática.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de hemorragia subdural aguda no traumática.
 3. La cefalea presenta una de las características siguientes, o ambas:
 - a) Inicio repentino o en trueno.
 - b) Localización que concuerda con el lugar de la hemorragia.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses¹.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Los tres meses se deberían empezar a contar desde que se estabiliza, ya sea de manera espontánea o

terapéutica, y no desde la aparición de la hemorragia subdural aguda.

Comentarios: La hemorragia subdural aguda no traumática sin otra hemorragia intracraneal es poco frecuente. Se trata de una patología letal que precisa intervención neuroquirúrgica de urgencia.

La hemorragia puede tener un origen arterial o venoso. Los casos descritos incluyen ruptura “espontánea” de las arterias corticales, ruptura de aneurisma, malformaciones arteriovenosas y fistulas arteriovenosas durales, tumores o metástasis, coagulopatías, enfermedad de moyamoya, flebotrombosis cerebral e hipotensión intracraneal. Los casos aislados o de repetición han sido descritos fundamentalmente por neurocirujanos. Se describe cefalea en un 25-100% de los casos en función de las series y de la causa subyacente. El primer síntoma puede ser la cefalea aislada, pero por lo general va asociada a o seguida de un rápido deterioro neurológico.

6.2.4 Cefalea persistente atribuida a hemorragia intracraneal no traumática previa

Descripción: Cefalea causada por hemorragia intracraneal no traumática que persiste tres meses después de que la hemorragia se haya estabilizado.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 6.2.1 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia intracerebral no traumática*, 6.2.2 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática* o 6.2.3 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia subdural aguda no traumática* y que cumple el criterio C.
- B. La hemorragia intracraneal (del tipo que sea) se ha estabilizado, ya sea de manera espontánea o terapéutica.
- C. La cefalea persiste >3 meses después de la estabilización de la hemorragia intracraneal.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Unos pocos estudios han dejado constancia de cefaleas que cumplen los criterios de la 6.2.4 *Cefalea persistente atribuida a hemorragia intracraneal no traumática previa*. Son necesarios más estudios para averiguar los factores de riesgo para dicha cefalea persistente; podrían influir los antecedentes de 1. *Migraña*, así como los de ansiedad/depresión.

Otras subformas clasificables son 6.2.4.1 *Cefalea persistente atribuida a hemorragia intracerebral no traumática previa*, 6.2.4.2 *Cefalea persistente atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática previa* y 6.2.4.3 *Cefalea persistencia atribuida a hemorragia subdural aguda no traumática previa*.

6.3 Cefalea atribuida a malformación vascular sin ruptura

Clasificado en otro lugar: Una cefalea nueva atribuida a malformación vascular sin ruptura se clasifica como 6.2.1 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia intracerebral no traumática*, 6.2.2 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática* o rara vez como 6.2.3 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia subdural aguda no traumática*.

Descripción: Cefalea secundaria a una malformación vascular intracraneal sin ruptura (sin hemorragia). Dependiendo del tipo de malformación, la cefalea puede presentar o bien un curso crónico con episodios recurrentes que imitan cefaleas episódicas primarias, o bien uno agudo y autolimitado.

6.3.1 Cefalea atribuida a aneurisma sacular sin ruptura

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.

- B. Se ha diagnosticado aneurisma sacular sin ruptura.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de aneurisma sacular sin ruptura, o ha conducido a su diagnóstico.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de crecimiento del aneurisma sacular.
 - b) La cefalea remite después del tratamiento contra el aneurisma sacular.
 3. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) Cefalea de inicio repentino o en trueno.
 - b) La cefalea se asocia a parálisis dolorosa del III par craneal.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Se han descartado conforme a las exploraciones complementarias pertinentes la hemorragia intracraneal y el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible.

Comentarios: Aproximadamente una quinta parte de los pacientes con aneurisma sacular sin ruptura refiere cefalea, pero se desconoce si esta asociación es fortuita o causal.

La 6.3.1 *Cefalea atribuida a aneurisma sacular sin ruptura* no suele presentar características específicas. Cualquier cefalea de reciente aparición puede descubrir un aneurisma sacular sintomático pero sin ruptura. Una variante clásica es la parálisis aguda del III par craneal con dolor retroorbitario y midriasis, que indican un aneurisma de la arteria cerebral posterior o la porción terminal de la carótida. Dicha parálisis dolorosa del III par craneal es una urgencia que señala ruptura inminente o un aumento de tamaño gradual de la malformación arterial.

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

6.3.2 *Cefalea atribuida a malformación arteriovenosa congénita (MAV)*

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado malformación arteriovenosa congénita (MAV).
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de MAV, o ha conducido al descubrimiento de una MAV.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el crecimiento de la MAV.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con un

tratamiento eficaz de la MAV.

3. La cefalea está localizada en el lugar de la MAV.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Se ha descartado la hemorragia intracraneal con las exploraciones complementarias pertinentes.

Comentarios: Se han descrito casos que recalcan la asociación entre la malformación arteriovenosa congénita (MAV) con varios tipos de 3. Cefaleas trigémino-autonómicas, entre las que se incluyen la 3.1 *Cefalea en racimos*, la 3.2.2 *Hemicránea paroxística crónica* y la 3.3.1 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración con hiperemia conjuntival y lagrimeo (SUNCT)*, pero estos casos tenían rasgos atípicos. No existen pruebas sólidas que confirmen la relación entre la MAV y estas cefaleas primarias.

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

6.3.3 Cefalea atribuida a fistula arteriovenosa dural

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado una fistula arteriovenosa dural.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de fistula arteriovenosa dural, o ha conducido al diagnóstico de fistula arteriovenosa dural.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de crecimiento de la fistula arteriovenosa dural.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con un tratamiento eficaz de la fistula arteriovenosa dural.
 3. Al menos uno de los siguientes:
 - a) La cefalea se acompaña de un acúfeno pulsátil.
 - b) La cefalea se acompaña de oftalmoplejía.
 - c) La cefalea es gradual y más intensa por la mañana y/o al toser y/o al agacharse.
 4. La cefalea está localizada en el lugar de la fistula arteriovenosa dural.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Se han descartado conforme a las exploraciones complementarias pertinentes la hemorragia intracerebral y la flebotrombosis cerebral.

Comentario: Faltan estudios centrados en la 6.3.3 *Cefalea por fistula arteriovenosa dural*. Los síntomas de presentación pueden ser los acúfenos pulsátiles dolorosos, así como una cefalea con características de hipertensión intracraneal debida a una disminución del flujo sanguíneo venoso y, en ocasiones, a trombosis del seno cerebral. La fistula carótido-cavernosa puede debutar como una oftalmoplejía dolorosa.

6.3.4 Cefalea atribuida a hemangioma cavernoso

Clasificado en otro lugar: La cefalea atribuida a hemorragia cerebral o crisis epiléptica secundarios a hemangioma cavernoso se clasifican como 6.2.1 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia intracerebral no traumática* o 7.6 *Cefalea atribuida a crisis epiléptica*.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un hemangioma cavernoso.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de hemangioma cavernoso, o ha conducido a su diagnóstico.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de crecimiento del hemangioma cavernoso.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa tras la extirpación del hemangioma cavernoso.
 3. La cefalea está localizada en el lugar del hemangioma cavernoso.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Se ha descartado la hemorragia intracerebral con las exploraciones complementarias pertinentes.

Comentarios: Hay un aumento del número de casos de hemangiomas cavernosos detectados mediante RM. Existen casos clínicos aislados que sugieren que algunos hemangiomas cavernosos podrían desencadenar episodios similares a SUNCT o a crisis migrañosas. Sin embargo, aún no existe un estudio lo suficientemente completo dedicado a la 6.3.4 *Cefalea atribuida a hemangioma cavernoso*.

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

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

Clasificado en otro lugar: La cefalea por crisis epiléptica secundaria a síndrome de Sturge-Weber se clasifica como 7.6 *Cefalea atribuida a crisis epiléptica*.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Existe angioma facial, junto con angioma meníngeo ipsilateral confirmado mediante pruebas de neurodiagnóstico por la imagen.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos y/o hallazgos en las pruebas de diagnóstico por la imagen de angioma meníngeo.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de crecimiento del angioma cavernoso.
 3. La cefalea es de tipo migrañoso, de localización bilateral o en el lugar del hemangioma, y está asociada a aura contralateral al foco del hemangioma.

D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: El síndrome de Sturge-Weber se presenta solo de manera esporádica, lo que resulta en un mosaicismo somático en el gen *GNAQ* (proteína de unión a nucleótidos de guanina, polipéptido Q).

La 6.3.5 *Cefalea atribuida a hemangiomas encefalotrigeminal o leptomenígea (síndrome de Sturge-Weber)* está mal documentada. Más del 90% de los síndromes de Sturge-Weber presentan crisis epilépticas y la mitad de los pacientes refieren cefaleas tras los ataques, las cuales deberán ser clasificadas convenientemente. Existen casos clínicos aislados que sugieren que la hemangiomatosis encefalotrigeminal o leptomenígea puede causar migraña sintomática, en concreto crisis de migraña con aura prolongada y/o aura motora (posiblemente relacionada con oligohemias crónicas).

6.4 Cefalea atribuida a arteritis

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado arteritis.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de arteritis, o ha conducido al diagnóstico de arteritis.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la arteritis.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la arteritis.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes (ACG)

Término utilizado con anterioridad: Cefalea por arteritis temporal.

Descripción: Cefalea causada por y sintomática de arteritis de células gigantes (ACG). La cefalea puede ser el único síntoma de la ACG, un trastorno característicamente asociado con cefalea. Las características de esta cefalea son variables.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado arteritis de células gigantes (ACG).
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de ACG, o ha conducido al diagnóstico de ACG.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la ACG.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa en un período de 3 días de tratamiento esteroideo a altas dosis.
 - 3. La cefalea se asocia a hipersensibilidad del cuero cabelludo y/o a claudicación mandibular.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

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

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

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

6.4.2 Cefalea atribuida a vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC)

Término utilizado con anterioridad: Cefalea atribuida a vasculitis aislada del SNC o vasculitis granulomatosa del SNC.

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC).
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de VPSNC o ha conducido al diagnóstico de VPSNC.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la VPSNC.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la VPSNC como resultado de un tratamiento esteroideo y/o inmunosupresor.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Se han descartado conforme a las exploraciones complementarias pertinentes la infección del SNC, neoplasia del SNC y el síndrome de vasoconstricción reversible.

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

La vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC) puede presentarse con hallazgos angiográficos muy similares a los del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, entre los que se

incluye la estenosis multifocal de las arterias intracraneales; las cefaleas en trueno recurrentes deberían sugerir un diagnóstico de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible y no de VPSNC.

La patogenia de la 6.4.2 *Cefalea atribuida a vasculitis primaria del sistema nervioso central* depende de distintos factores: inflamación, ictus (isquémico o hemorrágico), aumento en la presión intracraneal o hemorragia subaracnoidea. El efecto del tratamiento es mucho menos dramático que en la 6.4.1 *Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes*. La vasculitis del SNC demostrada histológicamente continúa siendo una patología grave y, en no pocos casos, letal.

6.4.3 *Cefalea atribuida a vasculitis secundaria del sistema nervioso central (VSSNC)*

Descripción: Cefalea causada por y sintomática de vasculitis secundaria del sistema nervioso central (VSSNC). La cefalea es el síntoma predominante de este trastorno, pero carece de características específicas.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado vasculitis secundaria del sistema nervioso central (vasculitis del SNC con presencia de vasculitis sistémica).
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos del inicio de la vasculitis secundaria del sistema nervioso central.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la vasculitis sistémica.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la vasculitis sistémica como resultado de un tratamiento esteroideo y/o inmunosupresor.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

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

Existe una doble dificultad: (1) diagnosticar vasculitis del SNC en un paciente que ya padece algún trastorno de los muchos que pueden desencadenar vasculitis; (2) encontrar la patología subyacente (inflamatoria, infecciosa, maligna, tóxica) en el paciente con vasculitis del SNC.

La patogenia de la 6.4.3 *Cefalea atribuida a vasculitis secundaria del sistema nervioso central* depende de distintos factores: inflamación, ictus (isquémico o hemorrágico), aumento en la presión intracraneal o hemorragia subaracnoidea.

6.5 *Cefalea atribuida a trastorno de las arterias cervicales carótidas o vertebrales*

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea y/o dolor facial o cervical nuevo que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de una lesión de la arteria cervical o se ha realizado intervención

- quirúrgica o radiológica en una arteria cervical.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
1. La aparición del dolor guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas locales de trastorno arterial cervical, o ha conducido al diagnóstico de trastorno arterial cervical
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) El dolor ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros signos de lesión de la arteria cervical.
 - b) El dolor se ha aliviado o ha remitido de manera significativa en un período de un mes desde el inicio.
 3. El dolor es unilateral, ipsilateral a la arteria cervical afectada.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

6.5.1 Cefalea, dolor facial o dolor cervical atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral

6.5.1.1. Cefalea, dolor facial o dolor cervical agudos atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea y/o dolor facial o cervical nuevo que cumple los criterios C y D.
- B. Se ha diagnosticado disección de una arteria cervical carótida o vertebral.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros signos locales de disección de la arteria cervical, o ha conducido a su diagnóstico.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) El dolor ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros signos de disección de la arteria cervical.
 - b) El dolor se ha aliviado o ha remitido de manera significativa en un período de un mes desde el inicio.
 3. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) Dolor intenso y continuo durante días o más tiempo.
 - b) Dolor previo a signos de isquemia cerebral y/o retiniana aguda.
 4. El dolor es unilateral, ipsilateral a la arteria cervical afectada.
- D. Cualquiera de los siguientes:
1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses¹.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Los tres meses se deberían empezar a contar desde que se estabiliza, ya sea de manera espontánea o terapéutica, y no desde la aparición de la disección de la arteria cervical.

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

El dolor de la 6.5.1 *Cefalea, dolor facial o dolor cervical agudos atribuidos a disección de la arteria*

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

La disección arterial cervical puede estar asociada a una disección arterial intracraneal, que es una causa potencial de hemorragia subaracnoidea. La 6.7.4 *Cefalea atribuida a disección arterial intracraneal* podría cursar con la 6.5.1.1 *Cefalea, dolor facial o dolor cervical agudos atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral*.

La 6.5.1.1 *Cefalea, dolor facial o dolor cervical agudos atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral* suele anteceder a la aparición de signos isquémicos, y precisa por ello un diagnóstico y tratamiento precoces. El diagnóstico se basa en las imágenes de RM con supresión grasa, eco Doppler, angiorrsonancia o angioTAC, y arteriografía convencional. Frecuentemente se requiere utilizar más de una técnica ya que cualquiera de ellas puede ofrecer resultados normales.

No existen ensayos aleatorizados de tratamiento, pero sí hay consenso a favor de utilizar heparina seguida de warfarina durante 3-6 meses conforme al grado de recanalización arterial.

6.5.1.2 Cefalea, dolor facial o dolor cervical persistentes atribuidos a disección previa de las arterias cervicales carótidas o vertebrales

Descripción: Cefalea causada por disección de la arteria cervical carótida o vertebral que persiste más de tres meses después de que la disección se haya estabilizado.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 6.5.1.1 *Cefalea, dolor facial o dolor cervical agudos atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral* y que cumple el criterio C.
- B. La disección se ha estabilizado, bien de manera espontánea o bien terapéutica.
- C. La cefalea persiste >3 meses después de la estabilización de la disección.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Unos pocos estudios han dejado constancia de cefaleas que cumplen los criterios de la 6.5.1.2 *Cefalea, dolor facial o dolor cervical persistentes atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral*. Son necesarios más estudios para averiguar los factores de riesgo para dicha cefalea persistente; podrían influir los antecedentes de 1. *Migraña*, así como los de ansiedad/depresión.

6.5.2 Cefalea tras endarterectomía

Descripción: Cefalea causada por la intervención quirúrgica de endarterectomía carotídea. El dolor también puede afectar la región cervical y facial. Puede permanecer aislada o presentarse como síntoma de aviso anterior a déficits focales o un ictus isquémico.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado una endarterectomía carotídea.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La cefalea ha aparecido dentro de la semana siguiente a la endarterectomía carotídea.
 2. La cefalea se resuelve dentro del mes siguiente a la endarterectomía carotídea.
 3. Las dos características siguientes:
 - a) La cefalea es unilateral, ipsilateral a la endarterectomía carotídea.
 - b) La cefalea presenta al menos una de las siguientes tres características:¹

- i. Dolor leve difuso.
 - ii. Uno o dos episodios al día de dolor tipo cefalea en racimos con una duración de entre dos y tres horas.
 - iii. Dolor intenso de carácter pulsátil.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

1. Se han descrito tres subformas de 6.5.2 *Cefalea tras endarterectomía*, pero no se clasifican por separado:
 - a) Cefalea difusa, leve y aislada que se presenta durante los primeros días tras la intervención.
 - b) Dolor unilateral tipo cefalea en racimos con crisis que suelen durar entre dos y tres horas y ocurren una o dos veces al día.
 - c) Dolor intenso unilateral pulsátil que se presenta tres días después de la intervención.
2. Se ha descartado la disección arterial con las exploraciones complementarias pertinentes.

Comentario: De las tres subformas de la 6.5.2 *Cefalea tras endarterectomía*, la primera y más frecuente (en hasta el 60% de los casos) es autolimitada, mientras que la segunda (registrada hasta un 38% de los casos) remite en alrededor de dos semanas. La tercera subforma pertenece al infrecuente síndrome de hiperperfusión, suele preceder a un aumento de la tensión arterial y al inicio de crisis epilépticas o déficits neurológicos en torno al séptimo día. Se requiere tratamiento urgente ya que estos síntomas pueden presagiar una hemorragia cerebral.

6.5.3 *Cefalea atribuida a angioplastia o implantación de stent carotídeos o vertebrales*

Descripción: Cefalea causada por intervención endovascular de angioplastia o stent cervical.

El dolor también puede afectar la región cervical y facial. Puede permanecer aislada o presentarse como síntoma de aviso anterior a déficits focales o un ictus isquémico.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado una angioplastia o implantación de stent carotídeos o vertebrales.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 1. La cefalea se ha desarrollado dentro de la semana siguiente a la angioplastia o implantación de stent.
 2. La cefalea ha remitido dentro del mes siguiente a la angioplastia o implantación de stent.
 3. La cefalea es ipsilateral a la angioplastia o la implantación de stent.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Se ha descartado la disección arterial con las exploraciones complementarias pertinentes.

Comentarios: Las operaciones de angioplastia y/o implantación de stent carotídeos o vertebrales se llevan a cabo para tratar la estenosis de las arterias cervicales. Un tercio de una serie de 64 pacientes con stent carotídeo padeció cefalea, por lo general 10 minutos después de la intervención; el dolor era leve, ipsilateral, frontotemporal y de calidad opresiva, y desaparecía casi por completo en un plazo de 10 minutos. Por lo demás, apenas existen datos sobre la 6.5.3 *Cefalea atribuida a angioplastia o implantación de stent carotídeos o vertebrales*. La cefalea no se menciona en ensayos a gran escala que

comparen las endarterectomías con las implantaciones de stent carotídeos.

La 6.5.3 *Cefalea atribuida a angioplastia o implantación de stent carotídeos o vertebrales* ha demostrado formar parte del infrecuente síndrome de hiperperfusión.

6.6 Cefalea atribuida a flebopatías craneales

6.6.1 Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral

Descripción: Cefalea causada por flebotrombosis cerebral. No presenta unas características específicas: suele ser difusa, progresiva e intensa, pero puede ser de localización unilateral e inicio repentino (incluso en trueno) o leve y, en ocasiones, de tipo migrañoso.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado flebotrombosis cerebral.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de flebotrombosis cerebral, o ha conducido al descubrimiento de flebotrombosis cerebral.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos radiológicos de diseminación de la flebotrombosis cerebral.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa después de la mejoría de la flebotrombosis cerebral.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La cefalea es, con mucho, el síntoma más frecuente de la flebotrombosis cerebral (presente en el 80-90% de los casos) y también es el síntoma de inicio más frecuente.

La 6.6 *Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral* no presenta características específicas, pero suele ser difusa, progresiva e intensa, y se asocia a otros síntomas de hipertensión intracraneal. También puede ser unilateral y de inicio repentino; en ocasiones puede dar lugar a error, simulando otras cefaleas como 1.1 *Migraña sin aura*, 1.2 *Migraña con aura*, 3.1 *Cefalea en racimos*, 3.4 *Hemicránea continua*, 4.4 *Cefalea en trueno primaria*, 7.2 *Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo*, 6.2.2 *Cefalea aguda atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática* (la flebotrombosis cerebral puede causar hemorragia subaracnoidea).

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

Dada la ausencia de características específicas de la 6.6 *Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral*, cualquier cefalea persistente de inicio reciente deberá levantar las sospechas sobre una flebotrombosis cerebral, sobre todo en presencia de una patología protrombótica subyacente. El diagnóstico se basa en las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen (RM con imágenes potenciadas en T2 y angiorrisonancia o angioTAC, y angiografía intraarterial en casos dudosos). El tratamiento se debe de iniciar tan pronto como sea posible e incluir tratamiento sintomático, heparina seguida durante al menos 6 meses de anticoagulantes orales y, cuando esté indicado, tratamiento de la causa subyacente.

6.6.2 Cefalea atribuida a implantación de stent en seno venoso craneal

Descripción: Cefalea unilateral causada por e ipsilateral a implantación de sent en seno venoso craneal.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea unilateral nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha implantado un stent venoso yugular o craneal.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:

1. La cefalea se ha desarrollado dentro de la semana siguiente a la implantación del stent.
 2. La cefalea ha remitido en un periodo de tres meses después de la implantación del stent.
 3. La cefalea es ipsilateral al stent.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Se ha descartado la flebotrombosis dentro del stent.

Comentarios: Durante la última década se ha tratado la hipertensión intracraneal idiopática con stent en las estenosis de los senos laterales.

Apenas existen datos sobre la 6.6.2 *Cefalea atribuida a implantación de stent en seno venoso craneal*. En una serie de 21 pacientes con hipertensión intracraneal idiopática, 10 mostraron "cefaleas por stent" que diferían de las que habían padecido antes del tratamiento, localizadas en el punto del stent, en la región mastoidea, y con una duración de alrededor de tres semanas.

6.7 Cefalea atribuida a otras arteriopatías intracraneales agudas

6.7.1 Cefalea atribuida a procedimiento endoarterial intracraneal

Descripción: Cefalea unilateral causada directamente por procedimiento endoarterial intracraneal, ipsilateral a la intervención y con una duración inferior a 24 horas.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado un procedimiento endoarterial intracraneal¹.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos tres de las siguientes características:
 1. La cefalea se ha desarrollado dentro de la semana siguiente al procedimiento.
 2. La cefalea ha remitido dentro del mes siguiente al procedimiento.
 3. La cefalea es o bien bilateral o bien ipsilateral al procedimiento.
 4. La cefalea presenta al menos uno de los siguientes grupos de características:²
 - a) Grave, de inicio brusco segundos después del procedimiento con una duración <1 hora.
 - b) De moderada a grave, se desarrolla horas después del procedimiento con una duración >24 horas.
 - c) Se presenta en pacientes con 1. *Migraña*, y muestra características de 1.1 *Migraña sin aura* o de 1.2 *Migraña con aura*.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III³.

Notas:

3. La cefalea presenta al menos uno de los siguientes grupos de características¹:
 - a) Aparece durante la inyección de contraste y se prolonga durante <1 hora.
 - b) Aparece pocas horas después de la angiografía y se prolonga >24 horas.
 - c) Se presenta en pacientes con 1. *Migraña*, y muestra características de 1.1 *Migraña sin aura* o de 1.2 *Migraña con aura*.
- D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.
 1. Por ejemplo, angioplastia, embolización o implantación de stent.
 2. Existen tres subformas reconocidas (pero no clasificadas por separado) de la 6.7.1 *Cefalea atribuida a procedimiento endoarterial intracraneal*:
 - a) Una subforma muy específica que se registra después de inflar el balón o de la embolización de una anomalía arteriovenosa o aneurisma: dolor grave localizado conforme a la arteria afectada, que se desarrolla segundos después del procedimiento y desaparece con rapidez.

- b) Cefalea que aparece entre varias horas y un día después del procedimiento y se prolonga pocos días.
 - c) Una crisis migrañosa en persona con 1. *Migraña* que se desencadena por el procedimiento endoarterial intracraneal; a veces le sucede una cefalea intermitente recurrente durante varias semanas (en estos casos, el paciente debería recibir ambos diagnósticos: el tipo o subtipo correspondiente de 1. *Migraña* y 6.7.1 *Cefalea atribuida a procedimiento endoarterial intracraneal*).
3. Se han descartado la disección arterial y la ruptura arterial con las exploraciones complementarias pertinentes.

6.7.2 Cefalea por angiografía

Descripción: Cefalea causada directamente por angiografía cerebral.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado una angiografía intraarterial carotídea o vertebral.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado durante o dentro de las primeras 24 horas después de la angiografía.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la angiografía.

Nota:

- 1. Existen tres subformas reconocidas (pero no clasificadas por separado) de la 6.7.2 *Cefalea atribuida a procedimiento endoarterial intracraneal*:
 - a) Tiene lugar durante la angiografía y guarda una relación estrecha con la inyección de contraste.
 - b) Tiene lugar después, pero dentro de las primeras 24 horas (ambas subformas son más frecuentes en pacientes con antecedentes de cefalea primaria, pero son versiones diferentes en carácter respecto a la cefalea primaria).
 - c) Una crisis migrañosa en persona con 1. *Migraña* que se desencadena por la angiografía (en estos casos, el paciente debería recibir ambos diagnósticos: el tipo o subtipo correspondiente de 1. *Migraña* y 6.7.2 *Cefalea por angiografía*).

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

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

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

Descripción: Cefalea causada por síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR), típicamente en trueno, recurrente durante una o dos semanas, y que suele desencadenarse a consecuencia de actividad sexual, esfuerzo, maniobras de Valsalva y/o emoción. La cefalea puede ser el único síntoma del SVCR o presentarse como síntoma de aviso anterior a un ictus hemorrágico o isquémico.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.

- B. Se ha diagnosticado síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR).
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 1. La cefalea, con o sin déficits focales y/o crisis epilépticas, ha conducido a una angiografía (con imagen arrosariada) y al diagnóstico de SVCR.
 2. La cefalea presenta una o más de las características siguientes:
 - a) Inicio en trueno.
 - b) Desencadenada por actividad sexual, esfuerzo, maniobras de Valsalva, emoción, el baño y/o la ducha.
 - c) Se mantiene o recurre ≤ 1 mes después del inicio y no aparece ninguna cefalea nueva significativa después de >1 mes.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses desde su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Se ha descartado la hemorragia subaracnoidea aneurismática con las exploraciones complementarias pertinentes.

Comentarios: El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) es una dolencia poco estudiada, caracterizada clínicamente por la presencia de cefalea intensa y difusa típicamente en trueno que imita la hemorragia subaracnoidea aneurismática.

EL SVCR es la causa más frecuente de cefalea en trueno que recurre durante unos días o meses. La 6.7.3 *Cefalea atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible* podría, en ocasiones, aparecer de otras maneras: en rápida progresión durante horas, o más despacio durante días.

Una gran serie de pacientes con SVCR confirmado han demostrado que en hasta un 75% la cefalea era el único síntoma de esta patología, si bien puede asociarse a signos neurológicos focales fluctuantes y, en ocasiones, a crisis epilépticas. La 6.7.3.1 *Cefalea atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible* puede presentarse como síntoma de aviso anterior a un ictus hemorrágico o isquémico. Existe una minoría de casos de SVCR sin cefalea.

La angiografía en el SVCR es patológica por definición, con segmentos arteriales dilatados alternando con constricciones (patrón arrosariado). Sin embargo, la angiografía por RM, TAC y cateterismo puede ser normal durante la primera semana después del inicio de los síntomas. Los pacientes con cefalea en trueno recurrente y cuya angiografía no muestre hallazgos patológicos, pero si cumplan otros criterios del SVCR, deberían clasificarse como 6.7.3.2 *Cefalea probablemente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible*. La RM cerebral es patológica en un 30% y un 80% de los casos, con varios patrones de lesiones, entre las que se incluyen las hemorragias intracraneales (hemorragia subaracnoidea de la convexidad, intracerebral o subdural), infartos cerebrales y/o edema cerebral compatible con el "síndrome de encefalopatía posterior reversible".

Al menos la mitad de los casos de SVCR son secundarios, sobre todo postparto y/o por la exposición a sustancias vasoactivas tales como drogas ilícitas, simpaticomiméticos y serotoninérgicos. Se trata de una dolencia de resolución espontánea en un período de uno a tres meses, con remisión de la cefalea y desaparición de las alteraciones arteriales (de ahí que se considere "reversible"). No obstante, los ictus causados por SVCR pueden producir deterioro permanente.

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

Descripción: Cefalea típica del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR), esto es, en trueno y recurrente durante una a dos semanas, desencadenada por actividad sexual, esfuerzo, maniobras de Valsalva y/o emoción, pero sin hallazgos de las alteraciones arteriales intracraneales propias del SVCR en los estudios angiográficos.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se sospecha síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR), pero la angiografía cerebral no presenta hallazgos patológicos.
- C. Las probabilidades de causalidad quedan demostradas mediante todos criterios siguientes:
 - 1. Al menos dos cefaleas en un mes, con todas de las siguientes tres características:
 - a) Inicio en trueno, alcanza su punto máximo en <1 minuto.
 - b) Intensidad grave.
 - c) Duración de ≥ 5 minutos.
 - 2. Al menos una cefalea en trueno se ha desencadenado por uno de los siguientes:
 - a) Actividad sexual (de manera previa o simultánea al orgasmo).
 - b) Esfuerzo.
 - c) Maniobras de Valsalva.
 - d) Emoción.
 - e) El baño y/o la ducha.
 - f) Flexión del tronco.
 - 3. No aparece ninguna cefalea en trueno u otra cefalea significativa >1 mes después del inicio.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 - 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses desde su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

- 1. Se ha descartado la hemorragia subaracnoidea aneurismática con las exploraciones complementarias pertinentes.

Comentario: La ICHD-III no suele proponer criterios para cefaleas secundarias probables. No obstante, puede ser difícil demostrar las anomalías arteriales del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR). La detección de algunos casos de SVCR precisa que se repitan los angioTAC o angiorresonancias dos o tres semanas después del inicio de la cefalea, y otros necesitan una angiografía invasiva convencional. Los pacientes deberían recibir el diagnóstico de 6.7.3.2 *Cefalea probablemente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible* si presentan cefaleas recurrentes en trueno típicas del SVCR durante un período inferior a un mes, la angiografía cerebral inicial fue sin hallazgos y se ha descartado otro motivo desencadenante de cefalea con los estudios complementarios pertinentes.

6.7.3.3 Cefalea persistente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible previo (SVCR)

Descripción: Cefalea causada por síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) que persiste más de tres meses desde el inicio.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 6.7.3.1 *Cefalea aguda atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)* y que cumple el criterio C.
- B. Normalización de las arterias cerebrales demostrada de manera indirecta o directa por angiografía de seguimiento dentro de los tres meses posteriores al inicio del SVCR.
- C. La cefalea persiste >3 meses después de su inicio.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Unos pocos estudios han dejado constancia de cefaleas que cumplen los criterios de la 6.7.3.3 *Cefalea persistente atribuida a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible previo*. Son

necesarios más estudios para averiguar los factores de riesgo para dicha cefalea persistente; podrían influir los antecedentes de 1. *Migraña*, así como los de ansiedad/depresión.

6.7.4 Cefalea atribuida a disección arterial intracraneal

Descripción: Cefalea causada por disección arterial intracraneal. La localización del dolor es sobre todo unilateral, ipsilateral al vaso seccionado y presenta un inicio brusco (incluso en trueno). Puede permanecer aislada o presentarse como síntoma de aviso previo a una hemorragia subaracnoidea o un ictus.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado una disección arterial intracraneal.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y signos de aneurisma sacular no roto, o ha conducido a su diagnóstico.
 2. La cefalea se resuelve dentro del mes siguiente su inicio.
 3. La cefalea presenta una de las características siguientes, o ambas:
 - a) Inicio repentino o en trueno.
 - b) Intensidad grave.
 4. La cefalea es unilateral e ipsilateral a la disección.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La disección puede involucrar cualquier arteria intracraneal y puede provocar una hemorragia subaracnoidea, infartos isquémicos, compresión de las estructuras adyacentes o, con menor frecuencia, una hemorragia intracerebral. La disección arterial intracraneal es más frecuente que la disección arterial cervical en pacientes de origen asiático.

El síntoma inicial típico es la cefalea aguda, que puede ser el único síntoma de esta patología.

6.8 Cefalea y/o aura de tipo migrañoso atribuida a vasculopatía intracraneal crónica

6.8.1 Cefalea atribuida a arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL)

Descripción: Cefalea cuyos episodios recurrentes imitan la 1.2 *Migraña con aura*, salvo por una frecuencia inusual de aura prolongada, causada por arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL). Comparte cuadro clínico con la CADASIL o es, a menudo, el síntoma de presentación.

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis migrañosas recurrentes con aura típica, hemipléjica o prolongada que cumplen el criterio C.
- B. Se ha demostrado arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL)¹.
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 1. La migraña con aura ha sido el primer síntoma de la CADASIL.
 2. Las crisis migrañosas con aura mejoran o cesan cuando aparecen o empeoran otros signos de CADASIL (p. ej., ictus isquémico, alteraciones del estado anímico y/o disfunción cognitiva).
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Para el diagnóstico se realiza un cribado de mutaciones del gen *NOTCH3* mediante una biopsia cutánea sencilla con inmunotinción de los anticuerpos NOTCH3, o con microscopia electrónica para valorar el material granuloso osmiofílico (GOM) extracelular dentro del medio arterial.

Comentarios: La CADASIL es una patología autosómica dominante, con algunos casos esporádicos, en la que participan las células musculares lisas de la capa media de las pequeñas arterias cerebrales. Su causa son las mutaciones en el gen *NOTCH3*.

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

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

6.8.2 Cefalea atribuida a encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios de pseudoictus (MELAS)

Descripción: Cefalea que es o bien recurrente en crisis de tipo migrañoso o un síntoma de presentación de episodios de pseudoictus, causada por y asociada al resto del cuadro clínico de la encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios de pseudoictus (MELAS).

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea recurrente que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado una anomalía genética mitocondrial asociada a encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios de pseudoictus (MELAS).
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 1. Crisis recurrentes de migraña con o sin aura.
 2. Cefalea aguda que antecede a o cursa con déficits neurológicos focales y/o crisis epilépticas.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios de pseudoictus (MELAS) es un trastorno genético mitocondrial heterogéneo con un fenotipo clínico variable que incluye signos de afectación del sistema nervioso central (crisis epilépticas, hemiparesia, hemianopsia, ceguera cortical, hipoacusia neurosensorial y vómitos episódicos). La cefalea es habitual en los casos de MELAS, tanto como crisis recurrentes de tipo migrañoso o como síntoma inicial de los pseudoictus.

La gran frecuencia de episodios de tipo migrañoso en el MELAS ha conducido a la hipótesis de que las mutaciones mitocondriales podrían desempeñar un papel relevante en la migraña con aura, aunque la mutación 3243 no se ha detectado en dos grupos de pacientes con 1.2 *Migraña con aura*. Puede ser que otras mutaciones desconocidas hasta el momento intervengan tanto en la migraña como en los ictus isquémicos, ya que las crisis migrañosas, en su mayoría con aura, también se manifiestan en otras enfermedades mitocondriales.

6.8.3 Cefalea atribuida a angiopatía de moyamoya

Descripción: Cefalea crónica recurrente que puede ser de tipo migrañoso causada por y asociada al resto del cuadro clínico de la angiopatía de moyamoya.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea recurrente que cumple el criterio C.
- B. Hallazgos de angiopatía de moyamoya en las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen.

- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos y/o hallazgos en las pruebas de diagnóstico por la imagen de angiopatía de moyamoya, o ha conducido a su diagnóstico.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos clínicos o radiológicos de agravamiento de la angiopatía de moyamoya.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa después de revascularización quirúrgica.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La angiopatía de moyamoya se caracteriza por una estenosis bilateral progresiva y una oclusión de la porción intracraneal de la carótida interna y de las arterias cerebral media y anterior. Se han identificado y localizado varios genes sensibles para la angiopatía de moyamoya. En algunos paciente la angiopatía de moyamoya cursa con otros trastornos (entre otros anemia drepanocítica, síndrome de Down y radioterapia) y se denomina síndrome de moyamoya.

La angiopatía de moyamoya suele aparecer en la segunda infancia o durante la adolescencia con ictus isquémico o hemorrágico que puede ocasionar cefalea. Aparte de estas complicaciones vasculares agudas, la cefalea es muy frecuente tanto en niños como en adultos con angiopatía de moyamoya, con un fenotipo que suele parecerse al de la 1.1 *Migraña sin aura*, 1.2 *Migraña con aura*, 1.2.3 *Migraña hemipléjica* o 2. *Cefalea de tipo tensional*; los episodios de cefalea en racimos apenas se han registrado.

La revascularización quirúrgica tiene distintos efectos en la cefalea de la angiopatía de moyamoya, con una mejora en algunos pacientes, con persistencia en otros, y con un primer episodio de la cefalea en el postoperatorio para otros.

6.8.4 Aura de tipo migrañoso atribuida a angiopatía amiloide cerebral

Descripción Crisis de tipo migrañoso de aparición tardía sin cefalea o con cefalea leve también denominadas "crisis amiloides", causadas por y asociadas con el resto del cuadro clínico de la angiopatía amiloide cerebral, por lo general dentro del contexto de una hemorragia subaracnoidea de la convexidad.

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis nuevas de aura de tipo migrañoso, sin cefalea o con cefalea leve, que cumplen el criterio C.
- B. La presencia de angiopatía amiloide cerebral se ha demostrado con pruebas de neurodiagnóstico por la imagen o biopsia cerebral.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o más de los siguientes:
 1. La aparición del aura guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de angiopatía amiloide cerebral, o ha conducido a su diagnóstico.
 2. El aura ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas o signos radiológicos del agravamiento de la angiopatía amiloide cerebral.
 3. Aparición después de los 50 años de edad.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. Las secuencias en RM sensibles para la caracterización del flujo sanguíneo son importantes para diagnosticar la angiopatía amiloide cerebral, y deberían llevarse a cabo en otros los pacientes con aura migrañosa de aparición tardía.

Comentarios: La angiopatía amiloide cerebral es una microangiopatía asociada a un depósito de amiloide gradual en las paredes de los vasos corticales y leptomeníngeos. Las formas esporádicas son

más habituales que las familiares hereditarias.

La angiopatía amiloide cerebral es una causa importante de hemorragia intracerebral lobular sintomática, episodios focales neurológicos transitorios en los ancianos y deterioro cognitivo. Los episodios focales neurológicos transitorios comprenden tanto los síntomas neurológicos positivos de tipo aura migrañosa (parestias diseminadas y/o fenómenos visuales positivos) como los negativos de tipo AIT, y pueden ocasionarse por siderosis cortical superficial o por hemorragia subaracnoidea de la convexidad. Estos episodios se asocian a un alto riesgo de hemorragia cerebral sintomática precoz.

6.8.5. Cefalea atribuida a síndrome de vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral y manifestaciones sistémicas (RVCLSM)

Descripción: Cefalea que recurre en crisis de tipo migrañoso, en su mayoría sin aura, causada por el síndrome de vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral y manifestaciones sistémicas (RVCLSM). Comparte cuadro clínico con el SVCLSM o es, a menudo, el síntoma de presentación.

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis migrañosas recurrentes con o sin aura que cumplen el criterio C.
- B. Se ha demostrado el síndrome de vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral y manifestaciones sistémicas (RVCLSM)¹.
- C. Las crisis de tipo migrañoso son secundarias a y forman parte del cuadro clínico del síndrome.
- D. No atribuye a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. El diagnóstico se establece con pruebas genéticas de mutaciones de *TREX1*.

Comentario: El síndrome de vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral y manifestaciones sistémicas (RVCLSM) es una microangiopatía sistémica autosómica dominante causada por la mutación en el extremo C con desplazamiento del marco de lectura en el *TREX1*. Se caracteriza por déficits neurológicos focales, deterioro cognitivo, trastornos psiquiátricos, crisis epilépticas, varias manifestaciones sistémicas y, al menos en la mitad de los casos, por crisis de tipo migrañoso. Otros signos clínicos son problemas visuales derivados de la retinopatía vascular, deterioro neurológico y muerte precoz debida a la potenciación gradual de las lesiones de la sustancia blanca cerebral. El espectro clínico abarca también la afectación hepática y renal, la anemia a veces asociada a hemorragia gastrointestinal y la hipertensión. En los pacientes jóvenes, cuya RM sea normal, los síntomas clínicos son un fenómeno de Raynaud leve (54%), migraña (sobre todo sin aura: 42%) y trastornos psiquiátricos (23%). Para estos casos, el diagnóstico debe sospecharse a raíz de los antecedentes familiares.

6.8.6 Cefalea atribuida a otra vasculopatía intracraneal crónica

Descripción: Crisis migrañosas con o sin aura causadas por y cursando como parte del cuadro clínico de una vasculopatía intracraneal crónica genética o no genética diferente de las descritas con anterioridad.

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis migrañosas recurrentes con o sin aura que cumplen el criterio C.
- B. Se ha demostrado la existencia de una vasculopatía intracraneal crónica genética o no genética.
- C. Las crisis de tipo migrañoso son secundarias a y forman parte del cuadro clínico de la vasculopatía intracraneal crónica.

D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Las crisis de tipo migrañoso recurrentes se han descrito como parte del cuadro clínico de la *hemiparesia infantil hereditaria, tortuosidad arteriolar retiniana y leucoencefalopatía* (HIHRATL) autosómica dominante, un trastorno ocasionado por mutaciones del *COL4A1*. Solo se han publicado unos pocos casos de familias con esta patología. Debido al resto de síntomas graves, estas crisis de tipo migrañoso de la HIHRATL no se han estudiado de manera sistemática, pero parecen imitar las de la 1.2 *Migraña con aura*.

El resto de vasculopatías intracraneales crónicas genéticas o no genéticas poco frecuentes también pueden potencialmente causar crisis de tipo migrañoso.

6.9 Cefalea atribuida a apoplejía hipofisaria

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

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado apoplejía hipofisaria hemorrágica aguda.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con otros síntomas y/o signos de apoplejía hipofisaria, o ha conducido al diagnóstico de apoplejía hipofisaria.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas y/o signos clínicos de apoplejía hipofisaria.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con otros síntomas y/o signos clínicos de mejoría de la apoplejía hipofisaria.
 3. La cefalea es intensa y de inicio repentino o en trueno.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: El síndrome de la apoplejía hipofisaria es una patología poco frecuente, aguda y potencialmente mortal. Es una de las causas de hemorragia subaracnoidea no aneurismática.

Es también una de las causas de cefalea en trueno. La mayoría de los casos corresponden al debut de un macroadenoma hipofisario no funcionante de rápido crecimiento debido a hemorragia o ictus.

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

Bibliografía

6.1.1 Cefalea aguda atribuida a ictus isquémico (infarto cerebral)

- Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, et al. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995; 35: 315-319.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, et al. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445-1450.
- Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke: a 3-year follow-up. *Cephalalgia* 2015; 35: 399-409.
- Lopes Azevedo L, Breder R, de A Santos DP, et al. Ischemic stroke presenting as thunderclap headache: report of two cases and review of the literature. *Eur Neurol* 2011; 66: 133-135.
- Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, et al. Headache in acute cerebrovascular disease. *Stroke* 1984; 15: 1009-1012.

Schwedt TJ y Dodick DW. Thunderclap stroke: embolic cerebellar infarcts presenting as thunderclap headache. *Headache* 2006; 46: 520-522.

Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28: 346-354.

6.1.2 Cefalea atribuida a accidente isquémico transitorio (AIT)

Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia.

Neurology 1991; 41: 55-61.

Ferro JM, Costa I, Melo TP, et al. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995; 35: 544-548.

Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968; 93: 211-213.

Fisher CM. Cerebral ischemia: less familiar types. *Clin Neurosurg* 1971; 18: 267-336.

Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Med Sci* 1980; 7: 9-17.

Martsen BH, Sorensen PS, Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 1029-1033.

6.2.1 Cefalea aguda atribuida a hemorragia intracerebral no traumática

Abadie V, Jacquin A, Daubail B, et al. Prevalence and prognostic value of headache on early mortality in acute stroke: the Dijon Stroke Registry. *Cephalalgia* 2014; 34: 887-894.

Ferro JM, Melo TP, Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50: 203-207.

Jensen TS y Gorrelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P y Welch KMA (eds.) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.781-787.

Melo TP, Pinto AN y Ferro JM. Headache in intracerebral hematomas. *Neurology* 1996; 47: 494-500.

Schuaib A, Metz L, y Hing T. Migraine and intracerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989; 9: 59-61.

Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28: 346-354.

6.2.2 Cefalea aguda atribuida a hemorragia subaracnoidea no traumática

Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277-281.

Edlow JA y Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *N Engl J Med* 2000; 342: 29-36.

Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurol Clin* 1996; 14: 1-26.

Graff-Radford J, Fugate JE, Klaas J, et al. Distinguishing clinical and radiological features of non-traumatic convexal subarachnoid hemorrhage. *Eur J Neurol* 2016; 23: 839-846.

Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 791-793.

Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994; 25: 2315-2328.

Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, et al. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997; 54: 1506-1509.

Rico M, Benavente L, Para M, et al. Headache as a crucial symptom in the etiology of convexal subarachnoid hemorrhage. *Headache* 2014; 54: 545-550.

Seymour JJ, Moscati RM y Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995; 13: 43-45.

- Sidman R, Vconnolly E y Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis: lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996; 3: 827-831.
- Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, et al. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 357-359.
- Verweij RD, Wijidicks EFM, van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988; 45: 1019-1020.
- Weir B. Diagnostic aspects of SAH. En: Weir B (ed.) *Subarachnoid hemorrhage: causes and cures*. Nueva York: Oxford University Press, 1998, pp.144-176.

6.2.3 Cefalea aguda atribuida a hemorragia subdural aguda no traumática

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

6.2.4 Cefalea persistente atribuida a hemorragia intracraneal no traumática previa

- Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke: a 3-year follow-up. *Cephalgia* 2015; 35: 399-409.

6.3.1 Cefalea atribuida a aneurisma sacular sin ruptura

- Byruma EP, McGregor JM y Christoforidis GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2009; 30: 1059-1061.
- Day JW y Raskin NH. Thunderclap headache: symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986; ii: 1247-1248.
- Linn FHH, Wijidicks EFM, van der Graaf Y, et al. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994; 344: 590-593.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 1117-1125.
- Mas JL, Baron JC, Bousser MG, et al. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: a case report. *Stroke* 1986; 17: 1019-1021.
- Ostergard JR, Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P y Welch KMA (eds.) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.789-796.
- Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, et al. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50: 265-268.
- Schievink WI. Intracranial aneurysms. *N Engl J Med* 1997; 336: 28-40.

Wijdicks EFM, Kerkhoff H, van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988; ii: 68-70.

6.3.2 Cefalea atribuida a malformación arteriovenosa congénita

Bruyn GW. Intracranial arteriovenous malformation and migraine. *Cephalalgia* 1984; 4: 191-207.

Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine: case reports and an analysis of the relationship. *Headache* 1991; 31: 509-513.

Nomura M, Mori K, Tamase A, et al. Cavernous sinus dural arteriovenous fistula patients presenting with headache as an initial symptom. *J Clin Med Res* 2016; 8: 342-345.

Troost BT, Mark LE, Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979; 5: 199-201.

6.3.3 Cefalea atribuida a fistula arteriovenosa dural

Garza I. Images from headache: a “noisy” headache: dural arteriovenous fistula resembling new daily persistent headache. *Headache* 2008; 48: 1120-1121.

Malek AM, Halbach VV, Dowd CF, et al. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 1998; 8: 445-468.

6.3.4 Cefalea atribuida a hemangioma cavernoso

Afridi S y Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 680-682.

Bellamio M, Anglani M, Mainardi F, et al. Cluster headache: when to worry? Two case reports. *Cephalalgia* 2017; 37: 491-495.

De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16: 503-506.

Denier C, Labauge P, Brunereau L, et al. Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with *KRIT1* mutations. *Ann Neurol* 2004; 55: 213-220.

Epstein MA, Beerman PH y Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990; 5: 27-30.

Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R, et al. Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 2010; 112: 140-149.

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

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

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

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

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

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

Planche V, Chassin O, Leduc L, et al. Sturge-Weber syndrome with late onset hemiplegic migraine-like attacks and progressive unilateral cerebral atrophy. *Cephalalgia* 2014; 34: 73-77.

Shirley MD, Tang H, Gallione CJ, et al. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in *GNAQ*. *N Engl J Med* 2013; 368: 1971-1979.

6.4.1 Cefalea atribuida a arteritis de células gigantes (ACG)

- Caselli RJ y Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993; 19: 941-953.
- Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ, et al. (2005) Giant cell arteritis: disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore)* 84: 269-276.
- Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16: 399-409.
- Lee AG y Brazis PW. Temporal arteritis: a clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999; 47: 1364-1370.
- Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 318-323.
- Solomon S y Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987; 35: 163-165.
- Thielen KR, Wydicks EFM y Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis: involvement of the vertebral and internal carotid arteries. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 444-446.

6.4.2, 6.4.3 Cefalea atribuida a vasculitis primaria o secundaria del sistema nervioso central

- Calabrese LH, Duna GF y Lie JT. Vasculitis in the central nervous system; *Arthritis Rheumatol* 1997; 40: 1189-1201.
- Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA, et al. Primary angiitis of the central nervous system: diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve Clin J Med* 1992; 59: 293-306.
- Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011; 10: 561-572.
- Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, et al. Diagnosing intracranial vasculitis: the roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 317-330.
- Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, et al. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 62: 649-651.
- Lie JT. Primary (granulomatous) angiitis of the central nervous system: a clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992; 23: 164-171.
- Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14: 313-319.
- Salvarani C, Brown RD Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007; 62: 442-451.
- Savage COS, Harper L, Cockwell P, et al. ABC of arterial and vascular disease: vasculitis. *BMJ* 2000; 320: 1325-1328.

6.5.1 Cefalea, dolor facial o dolor cervical atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral

- Arnold M, Cumurciuc R, Stapf C, et al. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 1021-1024.
- Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, et al. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995; 26: 235-239.
- Debette S y Leys D. Cervical-artery dissections: predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 2009; 8: 668-678.
- Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22: 60-65.
- Guillon B, Lévy C y Bousser MG. Internal carotid artery dissection: an update. *J Neurol Sci* 1998; 153: 146-158.
- Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S, et al. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28: 1278-1282.
- Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR, et al. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection: report of three cases. *Neurology* 1991; 41: 1084-1087.
- Schytz HW, Ashina M, Magyar M, et al. Acute headache and persistent headache attributed to cervical artery dissection: field testing of ICHD-III beta. *Cephalalgia* 2014; 34: 712-716.
- Silbert PL, Mokri B, Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995; 45: 1517-1522.
- Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection.

Headache 1994; 34: 187-193.

Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, et al. Migraine and the risk of cervical artery dissection: a case-control study. *Neurology* 2002; 59: 435-437.

6.5.2 Cefalea tras endarterectomía

Breen JC, Caplan LR, DeWitt LD, et al. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996; 46: 175-181.

De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, et al. Post endarterectomy headache and the role of the oculosympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 314-317.

Ille O, Woimant F, Pruna A, et al. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995; 26: 488-491.

Leviton A, Caplan L, Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975; 15: 207-209.

Tehindranarivelo A, Lutz G, Petitjean C, Bousser MG. Headache following carotid endarterectomy: a prospective study. *Cephalalgia* 1991; 11 (supl. 11): 353.

6.5.3 Cefalea atribuida a angioplastia o implantación de stent carotídeos o vertebrales

Brott TG, Howard G, Roubin GS, et al.; CREST Investigators. Long-term results of stenting versus endarterectomy for carotid-artery stenosis. *N Engl J Med* 2016; 374: 1021-1031.

Gündüz A, Göksan B, Koc, er N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544-549.

McCabe DJH, Brown MM, Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999; 30: 2483-2486.

Munari LM, Belloni G, Moschini L, et al. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994; 14: 127-131.

Rosenfield K, Matsumura JS, Chaturvedi S, et al.; ACT I Investigators. Randomized trial of stent versus surgery for asymptomatic carotid stenosis. *N Engl J Med* 2016; 374: 1011-1020.

Schoser BG, Heesen C, Eckert B, et al. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997; 244: 101-104.

6.6.1 Cefalea atribuida a flebotrombosis cerebral

Agrawal K, Burger K y Rothrock JF. Cerebral sinus thrombosis. *Headache* 2016; 56: 1380-1389.

Aidi S, Chaunu MP, Biousse V, et al. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose corticosteroids. *Headache* 1999; 39: 559-564.

Biousse V, Ameri A y Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999; 53: 1537-1542.

Bousser MG y Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: an update. *Lancet Neurol* 2007; 6: 162-170.

Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, et al. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: a series of 17 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76: 1084-1087.

De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ, for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996; 348: 1623-1625.

Leker RR, Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999; 6: 601-604.

Newman DS, Levine SR, Curtis VL, et al. Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989; 29: 82-85.

Wasay M, Kojan S, Dai AI, et al. Headache in Cerebral Venous Thrombosis: incidence, pattern and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011; 11: 137-139.

6.6.2 Cefalea atribuida a implantación de stent en seno venoso craneal

Lenck S, Vallée F, Labeyrie MA, et al. Stenting of the lateral sinus in idiopathic intracranial hypertension according to the type of stenosis. *Neurosurgery* 2017; 80: 393-400.

6.7.1 Cefalea atribuida a procedimiento endoarterial intracraneal

Beekman R, Nijssen PC, van Rooij WJ, et al. Migraine with aura after intracranial endovascular procedures. *Headache* 2001; 41: 410-413.

Choi KS, Lee JH, Yi HJ, et al. Incidence and risk factors of postoperative headache after endovascular coil embolization of unruptured intracranial aneurysms. *Acta Neurochir (Wien)* 2014; 156: 1281-1287.

Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, et al. Headaches during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007; 254: 591-596.

Martins IP, Baeta E, Paiva T, et al. Headaches during intracranial endovascular procedures: a possible model for vascular headache. *Headache* 1993; 23: 227-233.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990; 21: 555-559.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993; 33: 87-89.

6.7.2 Cefalea por angiografía

Aktan Ç, Özgür Ö, Sindel T, et al. Characteristics of headache during and after digital subtraction angiography: a critical re-appraisal of the ICHD-3 criteria. *Cephalalgia* 2017; 37: 1074-1081.

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

Gündüz A, Göksan B, Koc, er N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544-549.

Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, et al. Postangiography headache. *Headache* 1995; 35: 21-24.

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

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

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

Call GK, Fleming MC, Sealton S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19: 1159-1170.

Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164-2169.

Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010; 67: 648-656.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW, et al. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118-123.

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

Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130: 3091-3101.

Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41: 2505-2511.

John S, Singhal AB, Calabrese L, et al. Long-term outcomes after reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalalgia* 2016; 36: 387-394.

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

6.7.4 Cefalea atribuida a disección arterial intracraneal

- Debette S, Compter A, Labeyrie MA, et al. Epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and management of intracranial artery dissection. *Lancet Neurol* 2015; 14: 640-654.
- Dlamini N, Freeman JL, Mackay MT, et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy in childhood arterial ischemic stroke. *J Child Neurol* 2011; 26: 1203-1206.
- Kim JG, Choi JY, Kim SU, et al. Headache characteristics of uncomplicated intracranial vertebral artery dissection and validation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for headache attributed to intracranial artery dissection. *Cephalalgia* 2015; 35: 516-526.
- Sharif AA, Remley KB y Clark HB. Middle cerebral artery dissection. A clinicopathologic study. *Neurology* 1995; 45: 1929-1931.
- Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 693-694.

6.8.1 Cefalea atribuida a arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL)

- Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, et al. Clinical spectrum of CADASIL: a study of 7 families. *Lancet* 1995; 346: 934-939.
- Choi JC, Song SK, Lee JS, et al. Headache among CADASIL patients with R544C mutation: prevalence, characteristics, and associations. *Cephalalgia* 2014; 34: 22-28.
- Guey S, Mawet J, Hervé D, et al. Prevalence and characteristics of migraine in CADASIL. *Cephalalgia* 2016; 36: 1038-1047.
- Joutel A, Corpechot C, Ducros A, et al. "Notch 3" mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996; 383: 707-710.
- Vahedi K, Chabriat H, Levy C, et al. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol* 2004; 61: 1237-1240.

6.8.2. Cefalea atribuida a encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios de pseudoictus (MELAS)

- Klopstock A, May P, Siebel E, et al. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996; 46: 1735-1738.
- Koo B, Becker L, Chuang S, et al. Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes (MELAS): clinical, radiological, pathological and genetic observations. *Ann Neurol* 1993; 34: 25-32.
- Ojaimi J, Katsabanis S, Bower S, et al. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998; 8: 102-106.
- Pavlakis SG, Phillips PC, Di Mauro S, et al. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes: a distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984; 16: 481-488.

6.8.3. Cefalea atribuida a angiopatía de moyamoya

- Bohara M, Sugata S, Nishimuta Y, et al. Effect of revascularization on headache associated with Moyamoya disease in pediatric patients. *Hiroshima J Med Sci* 2015; 64: 39-44.
- Kraemer M, Lee SI, Ayzenberg I, et al. Headache in Caucasian patients with Moyamoya angiopathy – a systematic cohort study. *Cephalalgia* 2017; 37: 496-500.
- Seol HJ, Wang KC, Kim SK, et al. Headache in pediatric moyamoya disease: review of 204 consecutive cases. *J Neurosurg* 2005; 103 (5 supl.): 439-442.
- Zach V, Bezov D, Lipton RB, et al. Headache associated with moyamoya disease: a case story and literature review. *J Headache Pain* 2010; 11: 79-82.

6.8.4 Aura de tipo migrañoso atribuida a angiopatía amiloide cerebral

- Charidimou A, Peeters A, Fox Z, et al. Spectrum of transient focal neurological episodes in cerebral amyloid angiopathy: multicentre magnetic resonance imaging cohort study and meta-analysis. *Stroke*

2012; 43: 2324-2330.

Paterson RW, Uchino K, Emsley HC, et al. Recurrent stereotyped episodes in cerebral amyloid angiopathy: response to migraine prophylaxis in two patients. *Cerebrovasc Dis Extra* 2013; 3: 81-84.

Samanci B, Coban O y Baykan B. Late onset aura may herald cerebral amyloid angiopathy: a case report. *Cephalgia* 2016; 36: 998-1001.

6.8.5 Cefalea atribuida a síndrome de vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral y manifestaciones sistémicas (RVCLSM)

Hottenga JJ, Vanmolkot KR, Kors EE, et al. The 3p21.1-p21.3 hereditary vascular retinopathy locus increases the risk for Raynaud's phenomenon and migraine. *Cephalgia* 2005; 25: 1168-1172.

Richards A, van den Maagdenberg AM, Jen JC, et al. C-terminal truncations in human 3'-5' DNA exonuclease TREX1 cause autosomal dominant retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy. *Nat Genet* 2007; 39: 1068-1070.

Stam AH, Kothari PH, Shaikh A, et al. Retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations. *Brain* 2016; 139: 2909-2922.

Terwindt GM, Haan J, Ophoff RA, et al. Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain* 1998; 121: 303-316.

6.8.6 Cefalea atribuida a otra vasculopatía intracraneal crónica

Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, et al. Role of *COL4A1* in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *N Engl J Med* 2006; 354: 1489-1496.

Vahedi K, Boukobza M, Massin P, et al. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with *COL4A1* mutation. *Neurology* 2007; 69: 1564-1568.

Vahedi K, Massin P, Guichard JP, et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and leukoencephalopathy. *Neurology* 2003; 60: 57-63.

6.9 Cefalea atribuida a apoplejía hipofisaria

Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001; 58: 1143-1144.

Chakeres DW, Curtin A y Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989; 27: 265-281.

Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, et al. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991; 43: 25-36.

Dodick DW y Wijdicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998; 50: 1510-1511.

Hernandez A, Angeles Del Real M, Aguirre M, et al. Pituitary apoplexy: a transient benign presentation mimicking with subarachnoid hemorrhage with negative angiography. *Eur J Neurol* 1998; 5: 499-501.

Lee CC, Cho AS y Carter WA. Emergency department presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000; 18: 328-331.

McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, et al. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991; 29: 669-675.

7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular

7.1	Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)
7.1.1	Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática
7.1.2	Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales
7.1.3	Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastorno cromosómico
7.1.4	Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia
7.2	Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)
7.2.1	Cefalea tras punción dural
7.2.3	Cefalea por fistula del líquido cefalorraquídeo (LCR)
7.2.4	Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea
7.3	Cefalea atribuida a enfermedad intracraneal inflamatoria no infecciosa
7.3.1	Cefalea atribuida a neurosarcooidosis
7.3.2	Cefalea atribuida a meningitis aséptica (no infecciosa)
7.3.3	Cefalea atribuida a otra enfermedad intracraneal no infecciosa
7.3.4	Cefalea atribuida a hipofisitis linfocítica
7.3.5	Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (HaNDL)
7.4	Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal
7.4.1	Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal
7.4.1.1	Cefalea atribuida a quiste coloide del tercer ventrículo
7.4.2	Cefalea atribuida a meningitis carcinomatosa
7.4.3	Cefalea atribuida a hipersecreción o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica
7.5	Cefalea atribuida a inyección intratecal
7.6	Cefalea atribuida a crisis epiléptica
7.6.1	Cefalea comicial
7.6.2	Cefalea postcomicial
7.7	Cefalea atribuida a malformación de Chiari de tipo I (MC-I)
7.8	Cefalea atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? Las normas generales de atribución a otro diagnóstico se aplican a la 7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular.

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea* guarde una estrecha relación temporal con un trastorno intracraneal no vascular, la cefalea se clasifica como secundaria atribuida a dicho trastorno. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III.
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una *cefalea preexistente* con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con un trastorno intracraneal no vascular, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el de 7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular (o uno de sus tipos o subtipos), siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

Introducción

Este capítulo recoge las cefaleas por cambios en la presión intracraneal. Tanto la hipertensión como la hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR) pueden provocar cefalea. Otras causas de cefalea aquí contempladas son enfermedades inflamatorias no infecciosas, neoplasia intracraneal, epilepsia, patologías singulares tales como inyecciones intratecales o malformación de Chiari tipo I, y otros trastornos intracraneales no vasculares.

En comparación con las cefaleas primarias, hay pocos estudios epidemiológicos sobre estos tipos de cefaleas. Los ensayos controlados sobre tratamientos son casi inexistentes.

Para las cefaleas atribuidas a los trastornos intracraneales no vasculares aquí registradas, los criterios de diagnóstico deberían ser los siguientes:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno intracraneal no vascular documentado como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno intracraneal no vascular, o condujo a su descubrimiento.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno intracraneal no vascular.
 - b) La cefalea ha se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del trastorno intracraneal no vascular.
 3. La cefalea presenta las características típicas del trastorno intracraneal no vascular.
 4. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

La cefalea que persiste durante más de un mes tras un tratamiento eficaz o tras la resolución espontánea del trastorno intracraneal normalmente tiene otros mecanismos. La cefalea que persiste durante más de tres meses tras el tratamiento o la remisión del trastorno intracraneal se define en el Apéndice para fines de investigación. Dichas cefaleas existen, pero no se han estudiado lo suficiente y las entradas en el Apéndice pretenden estimular una investigación más profunda sobre estas cefaleas y sus mecanismos.

7.1 Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)

Clasificado en otro lugar: La cefalea por aumento de la presión intracraneal o hidrocefalia secundaria a neoplasia intracraneal se clasifica como 7.4.1 *Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal*.

Descripción: Cefalea causada por aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR), normalmente acompañada de otros síntomas o signos clínicos de hipertensión intracraneal.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea nueva o agravamiento significativo¹ de una cefalea preexistente que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado hipertensión intracraneal que presenta ambas características:
 1. La presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) supera los 250 mm LCR (o 280 mm LCR en niños obesos)².
 2. Composición normal del LCR.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la hipertensión craneal, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea se alivia al reducir la hipertensión intracraneal.
 3. Papiledema.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III³.

Notas:

1. El "agravamiento significativo" implica un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia y/o gravedad confirme a la norma general de distinción entre cefaleas secundarias y primarias.
2. A efectos de diagnóstico, la presión del LCR debería calcularse en ausencia de tratamiento para reducir la presión intracraneal. La presión del LCR puede medirse con una punción lumbar en decúbito lateral sin sedación o con epidural con monitorización intraventricular. Dado que la presión del LCR oscila durante el día, es probable que una única medición no sea indicativa de la presión del LCR media durante 24 horas: en los casos de diagnóstico dudoso puede ser preciso realizar una monitorización prolongada de la presión lumbar o intraventricular.
3. Se ha descartado una neoplasia intracraneal.

Comentario: La 7.1 *Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)* es un tipo de cefalea. Si se alcanza un diagnóstico este debe ser temporal hasta que se confirme la causa del aumento de la presión del LCR; la cefalea tiene entonces que clasificarse conforme al subtipo correspondiente.

7.1.1 *Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática*

Términos utilizados con anterioridad: Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal benigna; pseudotumor cerebral; hydrops meningeo; meningitis serosa.

Descripción: Cefalea nueva o agravamiento significativo de una cefalea preexistente causada por y que cursa con otros síntomas y/o signos clínicos o de neuroimagen para hipertensión intracraneal idiopática, con un cuadro clínico sugestivo de hipertensión intracraneal idiopática.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea nueva o agravamiento significativo¹ de una cefalea preexistente que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Se ha diagnosticado hipertensión intracraneal idiopática².
 2. La presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) supera los 250 mm LCR (o 280 mm LCR en niños obesos)³.
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 1. La aparición de la cefalea o su agravamiento significativo¹ guarda una relación temporal con la hipertensión intracraneal idiopática, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea presenta una de las características siguientes, o ambas:
 - a) Acúfeno pulsátil.
 - b) Papiledema⁴.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III^{5,6}.

Notas:

1. El "agravamiento significativo" implica un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia y/o gravedad confirme a la norma general de distinción entre cefaleas secundarias y primarias.
2. Se recomienda un diagnóstico cauteloso de la hipertensión intracraneal idiopática en pacientes con trastornos del estado mental.
3. A efectos de diagnóstico, la presión del LCR debería calcularse en ausencia de tratamiento para reducir la presión intracraneal. La presión del LCR puede medirse con una punción lumbar en decúbito lateral sin sedación o con epidural con monitorización intraventricular. Dado que la presión del LCR oscila durante el día, es probable que una única medición no sea indicativa de la presión del LCR media durante 24 horas: en los casos de diagnóstico dudoso puede ser preciso realizar una monitorización prolongada de la presión lumbar o intraventricular.
4. Se debe diferenciar el papiledema de los pseudopapiledemas o de los edemas de papila. La mayoría

de los pacientes con hipertensión intracraneal idiopática presentan papiledema; se recomienda un diagnóstico cauteloso de hipertensión intracraneal idiopática en caso de que no se detecte este síntoma.

5. La 7.1 *Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática* puede imitar las cefaleas primarias, sobre todo la 1.3 *Migraña crónica* y la 2.3 *Cefalea de tipo tensional*; por otra parte, estas patologías son normalmente concomitantes a la hipertensión intracraneal idiopática.
6. Se debería excluir la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* en pacientes sin papiledema, parálisis ocular por lesión del nervio motor ocular externo o los signos típicos de hipertensión intracraneal idiopática en las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen.

Comentarios: La hipertensión intracraneal idiopática suele presentarse en mujeres obesas de edad fértil (que son también las más propensas a recibir un diagnóstico erróneo de hipertensión intracraneal idiopática).

La 7.1.1 *Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática* no posee características específicas, y suele parecerse a la *Migraña* o a la 2. *Cefalea de tipo tensional*. La frecuencia diaria no es indispensable para el diagnóstico.

El alivio de la cefalea después de la extracción del líquido cefalorraquídeo (LCR) sustenta el diagnóstico pero no constituye un diagnóstico por sí mismo: también puede manifestarse en pacientes con otros tipos de cefalea (sensibilidad 72% y especificidad 77% para la 7.1.1 *Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática*).

Algunos de los hallazgos mediante neurodiagnóstico por la imagen que concuerdan con el diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática son silla turca vacía, distensión del espacio subaracnoideo perióptico, aplanamiento de la esclerótica posterior, edema de papila bilateral y estenosis del seno transversal.

7.1.2 *Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales*

Clasificado en otro lugar: La cefalea por aumento de la presión intracraneal por traumatismo craneoencefálico, vasculopatía o infección intracraneal se clasifica conforme al trastorno pertinente. La cefalea por aumento de la presión intracraneal como efecto secundario de medicación se clasifica como 8.1.10 *Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea*.

Descripción: Cefalea causada por hipertensión intracraneal secundaria a cualquiera de varios trastornos sistémicos y que cursa con otros síntomas y/o signos clínicos o de neuroimagen tanto para la hipertensión intracraneal como para el trastorno subyacente que la ocasiona. Suele resolverse tras la remisión del trastorno sistémico.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 7.1.1 *Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)* y el criterio C.
- B. Se ha atribuido la hipertensión intracraneal a un trastorno metabólico, tóxico u hormonal¹.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el aumento de la presión del LCR, o condujo a su descubrimiento.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el aumento de la presión del LCR.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la presión del LCR.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Entre las causas metabólicas, tóxicas u hormonales potencialmente capaces de causar hipertensión intracraneal se incluyen insuficiencia hepática aguda, insuficiencia renal, hipercapnia, crisis hipertensiva aguda, síndrome de Reye, flebotrombosis cerebral, insuficiencia cardíaca derecha, una serie de sustancias (tales como hormona tiroidea como tratamiento sustitutivo en niños, tretinoína, retinoides, tetraciclinas y clordecona), toxicidad a la vitamina A y supresión de corticoesteroides.

Comentario: La eliminación del agente desencadenante o el tratamiento de la patología subyacente que la ocasiona podría no ser suficiente para estabilizar la hipertensión intracraneal, en cuyo caso suele ser necesario un tratamiento complementario para aliviar la cefalea y el resto de los síntomas y, sobre todo, para evitar la pérdida de visión.

7.1.3 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastorno cromosómico

Descripción: Cefalea nueva o agravamiento significativo de una cefalea preexistente causada por hipertensión intracraneal secundaria a trastorno cromosómico y que cursa con otros síntomas y/o signos clínicos o de neuroimagen tanto para la hipertensión intracraneal como para el trastorno cromosómico subyacente que la ocasiona.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea nueva o agravamiento significativo¹ de una cefalea preexistente que cumple los criterios de la 7.1 Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo (LCR) y el criterio C.
- B. Se ha atribuido la hipertensión intracraneal a un trastorno cromosómico².
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la hipertensión craneal, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea se alivia al reducir la hipertensión intracraneal.
 3. Papiledema.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. El "agravamiento significativo" implica un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia y/o gravedad conforme a la norma general de distinción entre cefaleas secundarias y primarias.
2. Entre los trastornos cromosómicos que cursan con la hipertensión intracraneal se incluyen el síndrome de Turner y el síndrome de Down.

7.1.4 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia

Descripción: Cefalea nueva o agravamiento significativo de una cefalea preexistente causada por hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia y que cursa con otros síntomas y/o signos clínicos de hipertensión del líquido cefalorraquídeo o hidrocefalia.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea nueva o agravamiento significativo¹ de una cefalea preexistente que cumple los criterios de la 7.1 Cefalea atribuida a hipertensión del líquido cefalorraquídeo (LCR) y el criterio C.

- B. Se ha atribuido la hipertensión intracraneal a la hidrocefalia.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 1. La aparición de la cefalea o su agravamiento significativo¹ guarda una relación temporal con el desarrollo o el empeoramiento de la hipertensión del LCR, o condujo a su descubrimiento.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hidrocefalia.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la hidrocefalia.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. El "agravamiento significativo" implica un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia y/o gravedad confirme a la norma general de distinción entre cefaleas secundarias y primarias.

Comentario: La hidrocefalia con presión normal no suele causar cefalea, si bien en ocasiones se han registrado casos con dolor leve y sordo.

7.2 Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)

Descripción: Cefalea ortostática en presencia de hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR) (ya sea espontánea o secundaria) o de escape de LCR, generalmente acompañada de dolor cervical, acúfenos, alteraciones auditivas, fotofobia y/o náuseas. Remite tras la vuelta a la normalidad de la presión del LCR o el sellado de la fuga de LCR.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea¹ que cumple el criterio C.
- B. Cualquiera de las características siguientes:
 1. Hipotensión de líquido cefalorraquídeo (LCR) (<60 mm LCR).
 2. Hallazgos de escape del LCR en las pruebas de diagnóstico por la imagen².
- C. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la hipotensión del LCR o la pérdida de LCR, o ha conducido a su diagnóstico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. La 7.2 Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR) suele ser ortostática, aunque no siempre. La cefalea que empeora poco después de estar sentado o incorporarse y/o que mejora tras acostarse suele deberse a hipotensión del LCR, pero el diagnóstico no debe basarse en estos criterios.
2. Las pruebas de diagnóstico por la imagen que muestran descenso cerebral y realce paquimeningeo, o de la columna (RM de columna o mielografía con RM, TAC o por sustracción digital) que muestran LCR extradural.
3. La prueba de causalidad dependerá de la relación temporal entre el inicio y la presunta causa, junto con la exclusión de otros diagnósticos.

7.2.1 Cefalea tras punción dural

Término utilizado con anterioridad: Cefalea tras punción lumbar.

Descripción: Cefalea que se manifiesta dentro de los cinco días siguientes a una punción lumbar, causada por pérdida de líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de la punción dural. Suele acompañarse de rigidez cervical y/o síntomas auditivos subjetivos. Se resuelve de manera espontánea en un plazo de dos semanas, o después del sellado de la fuga con un parche epidural autólogo.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 7.2 *Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)* y el criterio C.
- B. Se ha practicado una punción dural.
- C. La cefalea se desarrolla dentro de los cinco días siguientes a la punción dural.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Recientemente se han demostrado factores de riesgo independientes para 7.2.1 *Cefalea tras punción dural*: sexo femenino, edad entre 31 y 50, antecedentes de 7.2.1 *Cefalea tras punción dural*, y la orientación del bisel perpendicularmente al eje de la columna durante la punción dural.

7.2.3 *Cefalea por fístula del líquido cefalorraquídeo (LCR)*

Descripción: Cefalea ortostática que se manifiesta después de una intervención o traumatismo causante de una pérdida persistente del líquido cefalorraquídeo (LCR), con la consiguiente disminución de la presión intracraneal. Se resuelve después del sellado de la fuga de LCR.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 7.2 *Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)* y el criterio C.
- B. Se ha realizado una intervención o se ha producido un traumatismo conocidos por poder causar pérdida de LCR persistente (fístula del LCR).
- C. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la intervención o el traumatismo.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.2.4 *Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea*

Términos utilizados con anterioridad: Cefalea por hipotensión espontánea del LCR o hipotensión intracraneal primaria; cefalea por hipotensión del LCR; cefalea hipocloral.

Descripción: Cefalea ortostática causada por hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR) espontánea. Suele acompañarse de rigidez cervical y síntomas auditivos subjetivos. Remite tras la vuelta a la normalidad de la presión del LCR.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 7.2 *Cefalea atribuida a hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR)* y el criterio C.
- B. Ausencia de intervención o traumatismo conocidos por causar pérdida del LCR¹.
- C. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la hipotensión del LCR o la pérdida de LCR, o ha conducido a su diagnóstico².
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. No se debe diagnosticar 7.2.3 *Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea* en un paciente al que se haya practicado una punción dural en el mes previo.
2. La punción dural para la evaluación directa de la presión del LCR no es necesaria en pacientes con RM patológicas que muestren, por ejemplo, imagen de realce dural con contraste.

Comentarios: Se ha asociado la pérdida espontánea de LCR con trastornos hereditarios del tejido conectivo. Se deberían revisar anomalías vasculares y del tejido conectivo en los pacientes con fugas de LCR.

Si bien existe un claro factor postural en la mayoría de casos de 7.2.3 *Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea*, podría no ser tan dramático ni tan inmediato como en la 7.2.1 *Cefalea tras punción dural*. Por lo tanto, la 7.2.3 *Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea* puede presentarse de inmediato o segundos después de incorporarse y remite rápido (en el plazo de un minuto) al recostarse, con lo que se parece a la 7.2.1 *Cefalea tras punción dural*, o puede reaccionar de manera tardía a los cambios de postura, con un agravamiento minutos u horas después de estar erguido y mejorar, pero no necesariamente desaparecer, después de minutos u horas tumbado. Durante la anamnesis debería dilucidarse la naturaleza ortostática de la cefalea en el inicio, pues esta característica podría ser menos evidente con el paso del tiempo.

En aquellos pacientes con cefalea típicamente ortostática sin motivo aparente, es razonable la aplicación de un parche hemático epidural autólogo si se ha descartado el síndrome de taquicardia ortostática postural. Si bien los parches hemáticos epidurales autólogos suelen ser eficaces para el sellado de fugas de LCR, la reacción a un parche puede no ser permanente y podrían precisarse dos o más parches para conseguir el alivio completo de los síntomas. No obstante, es esperable un nivel ininterrumpido de mejoría de más de unos pocos días. En ocasiones esta mejoría prolongada no se puede conseguir con parches hemáticos epidurales autólogos dirigidos (al lado de la fuga) o no dirigidos, y puede ser precisa una intervención quirúrgica.

No queda claro que todos los pacientes con 7.2.3 *Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea* tengan una pérdida de LCR activa, a pesar de una historia convincente o signos de radiodiagnóstico compatibles con pérdida de LCR. El trastorno subyacente puede ser un volumen bajo de LCR. A veces existen antecedentes de incremento banal de presión intracraneal (p. ej., en tos vigorosa).

Se han descrito casos de cefalea postural de aparición posterior al coito. Deben clasificarse como 7.2.3. *Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea*, puesto que probablemente se deban a la pérdida de LCR.

7.3 *Cefalea atribuida a enfermedad intracraneal inflamatoria no infecciosa*

Descripción: Cefalea por enfermedad intracraneal inflamatoria no infecciosa, en general con linfocitosis en el líquido cefalorraquídeo. Se resuelve tras la resolución de la enfermedad inflamatoria.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado una enfermedad inflamatoria no infecciosa documentada como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o más de los siguientes:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la

enfermedad inflamatoria no infecciosa.

- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.3.1 Cefalea atribuida a neurosarcoidosis

Descripción: Cefalea causada por y asociada otros síntomas y signos clínicos de neurosarcoidosis.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado neurosarcoidosis.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la neurosarcoidosis.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la neurosarcoidosis.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la neurosarcoidosis.
 3. La cefalea cursa con una o más parálisis de los pares craneales.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Algunas de las manifestaciones de la neurosarcoidosis son la meningitis aséptica, lesiones de los pares craneales, lesiones ocupantes de espacio en la RM cerebral, lesiones focales inflamatorias periventriculares y/o lesiones con realce homogéneo en la RM cerebral o de columna, confirmadas como granulomas no caseificantes por medio de una biopsia.

7.3.2 Cefalea atribuida a meningitis aséptica (no infecciosa)

Descripción: Cefalea causada por meningitis aséptica asociada a otros síntomas y/o signos clínicos de irritación meníngea. Se resuelve tras la remisión de la meningitis.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado meningitis aséptica por medio de exploración del líquido cefalorraquídeo (LCR)¹.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la meningitis aséptica, o condujo a su descubrimiento.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la meningitis aséptica.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la meningitis aséptica.
 3. La cefalea está asociada a otros síntomas y/o signos clínicos de inflamación meníngea, entre los que se incluyen rigidez cervical (meningismo) y/o fototobia.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. El análisis del líquido cefalorraquídeo de los pacientes con meningitis aséptica muestra pleocitosis

linfocitaria, proteínas levemente elevadas y glucosa normal en ausencia de organismos infecciosos.

Comentario: La meningitis aséptica podría aparecer tras la exposición a algunos fármacos, tales como ibuprofeno u otros AINE, inmunoglobulinas, penicilina o trimetoprim, o a inyecciones y/o insuflaciones intratecales.

7.3.3 Cefalea atribuida a otra enfermedad intracraneal no infecciosa

Descripción: Cefalea causada por algún trastorno autoinmune, pero que no suele ser ni el síntoma inicial ni el más destacado de dicho trastorno, y asociada a otros síntomas y/o signos clínicos del mismo. Se resuelve después del tratamiento eficaz del trastorno autoinmune.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado una enfermedad inflamatoria no infecciosa¹, que no se encuentre entre las descritas arriba, documentada como causante de cefalea
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o más de los siguientes:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la enfermedad inflamatoria no infecciosa.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. La cefalea puede estar causalmente asociada a, pero no es necesariamente un síntoma inicial ni dominante de encefalomiелitis aguda diseminada, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Behçet y otros síndromes autoinmunes sistémicos o focales (p. ej., encefalitis límbica).

7.3.4 Cefalea atribuida a hipofisitis linfocítica

Descripción: Cefalea causada por hipofisitis linfocítica, asociada con un agrandamiento hipofisario y, en la mitad de los casos, con hiperprolactinemia. Se resuelve después del tratamiento eficaz de la hipofisitis linfocítica.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado hipofisitis linfocítica.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o más de los siguientes:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la hipofisitis linfocítica.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hipofisitis linfocítica.
 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la hipofisitis linfocítica.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La hipofisitis linfocítica está asociada a un agrandamiento de la hipófisis y al realce homogéneo al contraste en la RM cerebral. Se presenta junto con hiperprolactinemia en un 50% de los casos, o de anticuerpos contra la proteína citosólica en un 20% de los casos.

Este trastorno se desarrolla típicamente al final del embarazo o durante el período postparto, pero puede ocurrir también en varones.

7.3.5 Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (HaNDL)

Términos utilizados con anterioridad: Migraña con pleocitosis cerebroespinal; pseudomigraña con pleocitosis linfocitaria.

Descripción: Episodios de cefalea de tipo migrañoso que se prolongan varias horas (por lo general 1-12) y que cursan con déficits neurológicos entre los que se incluyen hemiparestesia, hemiparesia y/o disfasia, pero rara vez con síntomas visuales positivos. Existe linfocitosis en el líquido cefalorraquídeo. La resolución es espontánea en un plazo de tres meses.

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios de cefalea de tipo migrañoso que cumplen los criterios B y C.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se presenta junto con o de manera posterior a la aparición de al menos uno de los déficits neurológicos transitorios siguientes, con una duración >4 horas:
 - a) Hemiparestesia.
 - b) Disfasia.
 - c) Hemiparesia.
 - 2. Se asocia a linfocitosis del LCR (>15 leucocitos por μl), con estudios etiológicos negativos.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 - 1. La aparición o el agravamiento significativos de la cefalea y los déficits neurológicos guardan una relación temporal con el inicio o el empeoramiento de la linfocitosis del LCR, o ha conducido a su diagnóstico
 - 2. La cefalea y los déficits neurológicos transitorios se han aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la linfocitosis del LCR.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

- 1. La mayoría de los pacientes con este síndrome no tienen antecedentes de migraña.
- 2. Entre los diagnósticos que pueden compartir el cuadro clínico se incluyen la 1.2.3 *Migraña hemipléjica*, si bien las mutaciones del gen *CACNA1A*, causante de la 1.2.3.1.1 *Migraña hemipléjica familiar de tipo I (MHF-I)* se han descartado en varios pacientes con 7.3.5 *Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (HaNDL)*. También deben discriminar la neuroborreliosis, neurosífilis, neurobrucelosis, micoplasma, aracnoiditis granulomatosa y neoplásica, encefalitis y vasculitis del SNC.

Comentarios: El cuadro clínico del 7.3.5 *Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (HaNDL)* es de 1-12 episodios aislados de déficits neurológicos transitorios simultáneos o posteriores a una cefalea de moderada a intensa. La mayoría de los episodios se prolongan durante horas, pero algunos podrían superar las 24 horas. Entre las manifestaciones neurológicas se incluyen síntomas sensitivos en alrededor de tres cuartas partes de los casos, afasia en dos tercios y déficits motores en algo más de la mitad. Los síntomas visuales de tipo aura migrañosos

son relativamente infrecuentes (menos de un 20% de casos). La resolución es espontánea en un plazo de tres meses.

Además de la linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (hasta 760 células/ μ l), hay hiperproteínoorraquia del LCR (hasta 250 mg/dl) en más del 90% de los casos y de la presión del LCR (hasta 400 mm LCR) en más del 50%. La presencia de un pródromo vírico en al menos una cuarta parte de los casos ha sugerido la probabilidad de una patogenia autoinmunitaria del 7.3.5 *Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (HaNDL)*. Una descripción reciente de anticuerpos para una subunidad del canal del calcio tipo-T dependiente del voltaje del CACNA1H en el suero de dos pacientes con este trastorno apoya esta teoría.

El papiledema está presente ocasionalmente. Los TAC y RM rutinarios (con o sin contraste intravenoso) y la angiografía son normales cuando se realizan durante el período intercrítico, pero las imágenes cerebrales durante un episodio podrían revelar retraso en perfusión cerebral sin modificaciones en las imágenes potenciadas en difusión, así como estenosis de las arterias cerebrales. Asimismo, se han descrito edema en la sustancia gris y realce sulcal en un único paciente. Los estudios microbiológicos se han mantenido dentro de la normalidad. El electroencefalograma (EEG) y la tomografía de emisión monofotónica (SPECT) pueden mostrar alteraciones en áreas que concuerdan con los déficits neurológicos focales.

7.4. Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal

Descripción: Cefalea causada por neoplasia intracraneal.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado neoplasia intracraneal.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno o más de los siguientes:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la neoplasia intracraneal, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la neoplasia intracraneal.
 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la neoplasia intracraneal.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.4.1 Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal

Descripción: Cefalea causada por una o más masas intracraneales.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de una neoplasia intracraneal ocupante de espacio.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el desarrollo de la neoplasia, o condujo a su descubrimiento.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la neoplasia.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la neoplasia.
 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes cuatro características:

- a) Progresiva.
 - b) Peor por la mañana y/o al tumbarse.
 - c) Se agrava con las maniobras de Valsalva.
 - d) Náuseas y/o vómitos.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La prevalencia de cefalea en pacientes con tumores intracraneales oscila entre el 32 y el 71%. La probabilidad de padecer cefalea es mayor en pacientes jóvenes (incluyendo niños), en pacientes con antecedentes de cefalea primaria y con rápido crecimiento del tumor o localización en la fosa posterior o línea media. Se sugiere establecer un umbral bajo para la investigación en cualquier paciente con antecedentes de o padecimiento actual de cáncer.

No existen signos patognomónicos de la 7.4.1 *Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal*, aunque la progresión o deterioro es un aspecto clave. El resto de síntomas sugestivos (grave, peor por la mañana y asociada a náuseas y vómitos) no son una tríada clásica; son más probables en el contexto de la hipertensión intracraneal y en los tumores de la fosa posterior.

La cefalea no es siempre ipsilateral al tumor. Las masas adyacentes al cráneo o la duramadre tienden a asociarse más con las cefaleas ipsilaterales, pero la hipertensión intracraneal origina una cefalea más difusa. Es muy poco frecuente que la cefalea causada por un tumor cerebral sea el único síntoma: la cefalea aislada se presenta en un 2-16% de los pacientes, pero los déficits neurológicos y las crisis epilépticas son habituales.

7.4.1.1 Cefalea atribuida a quiste coloide del tercer ventrículo

Descripción: Cefalea causada por quiste coloide del tercer ventrículo que se presenta de manera característica con episodios recurrentes de inicio en trueno, por lo general desencadenada por cambios posturales o maniobras de Valsalva y se asocia a una disminución e incluso pérdida del conocimiento.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de quiste coloide del tercer ventrículo.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el quiste coloide, o condujo a su descubrimiento.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea es recurrente de inicio en trueno y se asocia a una disminución o pérdida del conocimiento.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con el tratamiento exitoso del quiste coloide.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Una amplia mayoría de los quistes coloides del tercer ventrículo se descubren incidentalmente, por haber sido asintomáticos. No obstante, su localización inmediatamente adyacente al agujero de Monro puede, en ocasiones, ocasionar hidrocefalia obstructiva aguda, derivar en cefalea de inicio en trueno y ocasionar disminución o pérdida del conocimiento. Esta presentación tan característica debería conducir a un rápido diagnóstico.

La 7.4.1.1 *Cefalea atribuida a quiste coloide del tercer ventrículo* es una urgencia letal.

7.4.2 Cefalea atribuida a meningitis carcinomatosa

Descripción: Cefalea causada por meningitis carcinomatosa, que por lo general se manifiesta junto con signos de encefalopatía y/o parálisis de los pares craneales.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de meningitis carcinomatosa (junto con neoplasia sistémica asociada a meningitis carcinomatosa).
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la meningitis carcinomatosa.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la meningitis carcinomatosa.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la meningitis carcinomatosa.
 3. La cefalea se asocia a parálisis de los pares craneales y/o encefalopatía.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

7.4.3 Cefalea atribuida a hipersecreción o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica

Descripción: Cefalea causada por adenoma hipofisario e hiper o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica, que por lo general se manifiesta junto con trastornos de regulación de la temperatura, alteraciones en el estado emocional y/o la sed o el apetito. Se resuelve después del tratamiento eficaz del trastorno subyacente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha demostrado la existencia de hipersecreción o hiposecreción asociada a adenoma hipofisario¹.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la hiper o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hiper o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la hiper o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica.
 3. La cefalea cursa con al menos uno de los siguientes:
 - a) Trastorno de regulación de la temperatura corporal.
 - b) Estado emocional anormal.
 - c) Alteraciones en la sed y/o el apetito.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Se incluyen la hipersecreción de prolactina, hormona del crecimiento y/o corticotropina (ACTH).

7.5 Cefalea atribuida a inyección intratecal

Descripción: Cefalea que se manifiesta tanto en posición erguida como recostada, causada por y que se manifiesta dentro de los cuatro días posteriores a una inyección intratecal, y que remite en un plazo de 14 días.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha suministrado una inyección intratecal.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La cefalea se manifiesta dentro de los cuatro días siguientes a la inyección intratecal¹.
 - 2. La cefalea se ha aliviado de manera significativa dentro de los 14 días siguientes a la inyección intratecal².
 - 3. Signos de irritación meníngea.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

- 1. La cefalea suele aparecer dentro de los cuatro días siguientes a la inyección intratecal, y se presenta tanto en posición erguida como recostada.
- 2. En caso de que la cefalea persista durante más de 14 días, se deberían considerar otros diagnósticos alternativos, tales como 7.2.2 *Cefalea por fistula del líquido cefalorraquídeo (LCR)*, meningitis o una patología leptomenígea.

7.6 Cefalea atribuida a crisis epiléptica

Clasificado en otro lugar: Cuando una cefalea, migrañosa o no, y la epilepsia forman parte de un trastorno cerebral específico (p. ej., MELAS), la cefalea se clasifica conforme al trastorno correspondiente. Cuando se produzca una crisis epiléptica de manera simultánea o inmediatamente posterior a un aura migrañosa, se clasifica como 1.4.4 *Crisis epiléptica desencadenada por aura migrañosa*.

Descripción: Cefalea causada por crisis epiléptica que se manifiesta en paralelo a o después de las convulsiones y remite de manera espontánea en un plazo que abarca entre unas horas y tres días.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. El paciente está padeciendo o ha padecido recientemente una crisis epiléptica.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla de forma simultánea a la crisis epiléptica o poco después de su inicio.
 - 2. La cefalea se resuelve de manera espontánea después del final de la crisis epiléptica.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Las publicaciones bien documentadas apoyan que se reconozcan los subtipos de la 7.6 *Cefalea comicial* y la 7.6.2 *Cefalea postcomicial* en función de su relación temporal con la crisis epiléptica.

También se han descrito casos de cefalea precomicial. En un pequeño estudio de 11 pacientes con epilepsia focal intratable, la cefalea frontotemporal era ipsilateral al foco en nueve pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) y contralateral en uno con ELT y en uno con epilepsia del lóbulo frontal. Se precisan más estudios para dilucidar la existencia de cefalea precomicial y establecer su incidencia y cuadro clínico en pacientes con epilepsia parcial y generalizada. La cefalea precomicial debe igualmente diferenciarse de la 1.4.4 *Crisis epiléptica desencadenada por aura migrañosa*.

7.6.1 Cefalea comicial

Descripción: Cefalea causada por y que se manifiesta durante una crisis epiléptica parcial, ipsilateral a la

descarga epiléptica y que remite de manera inmediata o poco después del final de la crisis.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. El paciente está sufriendo una crisis epiléptica parcial.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla de forma simultánea al inicio de la crisis parcial.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) Cefalea ipsilateral a la descarga ictal.
 - b) La cefalea se alivia de manera significativa o remite inmediatamente después del final de la crisis parcial.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: A la 7.6.1 *Cefalea comicial* podrían seguirle otros síntomas de epilepsia (motores, sensitivos o autonómicos).

Esta patología debería distinguirse de la cefalea comicial "pura" o "aislada" que se presenta como único síntoma epiléptico y que precisa un diagnóstico diferencial del resto de tipos de cefalea.

La "hemicránea epiléptica" (de confirmarse su existencia) es una variante rara de la 7.6.1 *Cefalea comicial* que se caracteriza por su localización ipsilateral y por paroxismos EEG comiciales.

7.6.2 *Cefalea postcomicial*

Descripción: Cefalea causada por una crisis epiléptica que se manifiesta dentro de las tres horas siguientes a esta, de remisión espontánea en un plazo de 72 horas después del final del episodio.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. El paciente ha sufrido recientemente una crisis epiléptica parcial o generalizada.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea se manifiesta dentro de las tres horas posteriores al final de la crisis epiléptica.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de las 72 horas posteriores al final de la crisis epiléptica.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: La 7.6.2 *Cefalea postcomicial* aparece en más de un 40% de pacientes con epilepsia del lóbulo temporal o frontal y en hasta un 60% de pacientes con epilepsia del lóbulo occipital. Aparece más frecuentemente después de crisis convulsivas tónico-clónicas más que con cualquier otro tipo de crisis.

7.7 *Cefalea atribuida a malformación de Chiari de tipo I (MC-I)*

Descripción: Cefalea causada por malformación de Chiari tipo I, por lo general occipital o suboccipital, de corta duración (inferior a cinco minutos) y desencadenada por tos u otras maniobras de Valsalva. Se resuelve después del tratamiento eficaz de la malformación de Chiari.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de malformación de Chiari tipo I¹.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la malformación de Chiari tipo I, o condujo a su descubrimiento.

- b) La cefalea ha remitido en un período de 3 meses después del tratamiento eficaz de la malformación de Chiari tipo I.
 - 2. La cefalea presenta una o más de las siguientes tres características:
 - a) Desencadenada por tos u otras maniobras de Valsalva.
 - b) Localización occipital o suboccipital.
 - c) Duración <5 minutos.
 - 3. La cefalea se asocia a otros síntomas y/o signos clínicos de disfunción troncoencefálica, cerebelosa, de los pares craneales bajos o de la médula cervical.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III^a.

Notas:

1. El diagnóstico de malformación de Chiari tipo I mediante RM requiere un descenso caudal de las amígdalas cerebelosas de 5 mm o más, o de 3 mm junto con la ocupación del espacio subaracnoideo en el área de la unión craneocervical demostrada con la compresión de los espacios del LCR posteriores y laterales al cerebelo, o altura reducida del supraoccipucio, o incremento de la pendiente del tentorio, o compresión del bulbo raquídeo.
2. Casi todos (95%) los pacientes con malformación de Chiari tipo I refieren un conjunto de cinco o más síntomas distintivos.
3. Los pacientes que padecen alteraciones del LCR, bien por exceso como en la hipertensión intracraneal idiopática o bien por defecto como en la hipotensión intracraneal espontánea secundaria a fuga del LCR, pueden manifestar pruebas en la RM de descenso de las amígdalas y de malformación de Chiari tipo I. Estos pacientes también pueden padecer cefalea relacionada con tos u otras maniobras del Valsava, y la manera correcta de clasificarlos sería como 7.1.1 *Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática* o 7.2.3 *Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea*. Por lo tanto, las alteraciones en la presión del LCR deben descartarse en todos los pacientes con cefalea y malformación de Chiari tipo I.

Comentarios: La 7.7 *Cefalea atribuida a malformación de Chiari tipo I* suele ser similar a la 4.1 *Cefalea tusígena primaria*, con la excepción ocasional de una duración más prolongada (de minutos en lugar de segundos).

Los estudios sobre prevalencia muestran hernia amigdalina de al menos 5 mm en un 0,24-3,6% de la población; la prevalencia disminuye en la vejez.

El contexto clínico de la malformación de Chiari tipo I es relevante puesto que muchos de los individuos son asintomáticos. Existen datos contradictorios sobre el grado de hernia y la gravedad de la cefalea asociada y el nivel de invalidez: algunos pacientes pueden exhibir síntomas "tipo Chiari" con una hernia amigdalina cerebelosa mínima, mientras que otros pueden ser asintomáticos con grandes hernias.

Los criterios de la 7.7 *Cefalea atribuida a malformación de Chiari tipo I* requieren validación: son necesarios estudios prospectivos con resultados quirúrgicos y no quirúrgicos a largo plazo. Entretanto se recomienda el cumplimiento férreo de los criterios tanto clínicos como radiológicos para valorar la intervención quirúrgica y así evitar una cirugía innecesaria con un potencial significativo de morbilidad quirúrgica. Los datos actuales apuntan a que, en los pacientes cuidadosamente seleccionados, responden mejor al tratamiento quirúrgico las cefaleas tusígenas que las cefaleas sin desencadenantes de tipo Valsalva y las cefaleas occipitales que las no occipitales.

Los datos más recientes dejan entrever una relación entre la obesidad y la probabilidad de cefalea en la malformación de Chiari de tipo I; este hallazgo justifica que se prosiga investigando, sobre todo desde el punto de vista terapéutico.

7.8 *Cefalea atribuida a otro trastorno intracraneal no vascular*

Descripción: Cefalea causada por un trastorno intracraneal no vascular diferente a los descritos con

anterioridad.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de un trastorno intracraneal no vascular documentado como causante de cefalea, distinto de los enumerados con anterioridad.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno intracraneal no vascular.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno intracraneal no vascular.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del trastorno intracraneal no vascular.
 3. La cefalea presenta las características típicas del trastorno intracraneal no vascular.
 4. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Bibliografía

7.1.1 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática

- Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N Engl J Med* 2010; 363: 891-893.
- Corbett JJ y Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983; 33: 1386-1388.
- Fisayo A, Bruce BB, Newman NJ, et al. Overdiagnosis of idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2016; 86: 341-350.
- Friedman DI y Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004; 24: 138-145.
- Friedman DI, Liu G y Digre KB. Diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81: 1159-1165.
- Friedman DI, Quiros PA, Subramanian PS, et al. and the NORDIC IIHTT Study Group. Headache in idiopathic intracranial hypertension: findings from the Idiopathic Intracranial Hypertension Trial. *Headache* 2017; 57: 1195-1205.
- Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, et al. for the IIHTT Study Group. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: Clinical profile at baseline. *JAMA Neurol* 2014; 71: 693-701.
- Whiteley W, Al-Shahi R, Warlow CP, et al. CSF opening pressure: reference interval and the effect of body mass index. *Neurology* 2006; 67: 1690-1691.
- Yri HM y Jensen RH. Idiopathic intracranial hypertension: clinical nosography and field testing of the ICHD diagnostic criteria. A case-control study. *Cephalgia* 2015; 35: 553-562.

7.2.1 Cefalea tras punción dural

- Amorim JA, Gomes de Barros MV y Valenca MM. Post-dural (post-lumbar) puncture headache: risk factors and clinical features. *Cephalgia* 2012; 32: 916-923.
- Bezov D, Lipton RB y Ashina S. Post-dural puncture headache: part I diagnosis, epidemiology, etiology and pathophysiology. *Headache* 2010; 50: 1144-1152.

7.2.3 Cefalea atribuida a hipotensión intracraneal espontánea

- Mea E, Chiapparini L, Savoirdo M, et al. Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalgia* 2009; 29: 418-422.

- Reinstein E, Pariani M, Bannykh S, et al. Connective tissue spectrum abnormalities associated with spontaneous cerebrospinal fluid leaks: a prospective study. *Eur J Hum Genet* 2013; 21: 386-390.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295: 2286-2296.
- Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, et al. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension: a perspective. *Headache* 2011; 51: 1442-1444.
- Schievink WI, Maya MM, Louy C, et al. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *Am J Neuroradiol* 2008; 29: 853-856.
- Schwedt TJ y Dodick DW. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 56-61.
- Wang YF, Fuh JL, Lirng JF, et al. Cerebrospinal fluid leakage and headache after lumbar puncture: a prospective non-invasive imaging study. *Brain* 2015;138: 1492-1498.
- Wang YF, Lirng JF, Fuh JL, et al. Heavily T2-weighted MR myelography vs. CT myelography in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology* 2009; 73: 1892-1898.
- Wu JW, Hseu SS, Fuh JL, et al. Factors predicting response to the first epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. *Brain* 2017; 140: 344-352.

7.3.2 Cefalea atribuida a meningitis aséptica (no infecciosa)

- Holle D y Obermann M. Headache in drug-induced aseptic meningitis. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 29.
- Moris G y Garcia-Monco JC. The challenge of drug-induced aseptic meningitis. *JAMA Intern Med* 2014; 174: 1511-1512.

7.3.5 Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (HaNDL)

- Bartleson JD, Swanson JW y Whisnart JP. A migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981; 31: 1257-1262.
- Berg MJ y Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis. *Neurology* 1995; 45: 1648-1654.
- Chapman KM, Szczygielski BI, Toth C, et al. Pseudomigraine with lymphocytic pleocytosis: a calcium channelopathy? Clinical description of 10 cases and genetic analysis of the familial hemiplegic migraine gene *CACNA1A*. *Headache* 2003; 43: 892-895.
- Fuentes B, Diez Tejedor E, Pascual J, et al. Cerebral blood flow changes in pseudomigraine with pleocytosis analyzed by single photon emission computed tomography. A spreading depression mechanism? *Cephalalgia* 1998; 18: 570-573.
- Fumal A, Vandenhede M, Coppola G, et al. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lymphocytosis (HaNDL): electrophysiological findings suggesting a migrainous pathophysiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 754-758.
- Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis: a report of fifty cases. *Brain* 1997; 120: 1105-1113.
- Kürtüncü M, Kaya D, Zülhani L, et al. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL). *Cephalalgia* 2013; 33: 123-129.
- Morrison DG, Phuah HK, Reddy AT, et al. Ophthalmologic involvement in the syndrome of headache, neurologic deficits, and cerebrospinal fluid lymphocytosis. *Ophthalmology* 2003; 110: 115-118.
- Parissis D, Ioannidis P, Balamoutsos G, et al. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011; 51: 1285-1288.

7.4.1 Cefalea atribuida a neoplasia intracraneal

- Downman CE y Smith WA. Intracranial tumors: a review of one hundred verified cases. *Arch Neurol*

- Psychiatry* 1928; 20: 1312-1329.
- Forsyth PA y Posner JB. Headaches in patients with brain tumors: a study of 111 patients. *Neurology* 1993; 43: 1678-1683.
- Hamilton W and Kernick D. Clinical features of primary brain tumours: a case-control study using electronic primary care records. *Br J Gen Pract* 2007; 57: 695-699.
- Iversen H, Strange P, Sommer W, et al. Brain tumour headache related to tumour size, and location. *Cephalalgia* 1987; 6 (supl. 7): 394-395.
- Kernick DP, Ahmed F, Bahra A, et al. Imaging patients with suspected brain tumour: guidance for primary care. *Br J Gen Pract* 2008; 58: 880-885.
- Kirby S. Headache and brain tumours. *Cephalalgia* 2010; 30: 387-388.
- Kunkle EC, Ray BS y Wolff HG. Studies on headache: The mechanisms and significance of the headache associated with brain tumor. *Bull N Y Acad Med* 1942; 18: 400-422.
- Lowry JK, Snyder JJ y Lowry PW. Brain tumors in the elderly: recent trends in a Minnesota cohort study. *Arch Neurol* 1998; 55: 922-928.
- Pfund Z, Szapáry L, Jászberényi O, et al. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999; 19: 787-790; discussion in Titus F. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999; 19: 765.
- Rossi LN and Vassella F. Headache in children with brain tumors. *Childs Nerv Syst* 1989; 5: 307-309.
- Schankin CJ, Ferrari U, Reinisch VM, et al. Characteristics of brain tumour-associated headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 904-911.
- Suwanwela N, Phanthumchinda K and Kaorophum S. Headache in brain tumor: a cross-sectional study. *Headache* 1994; 34: 435-438.
- Valentinis L, Tuniz F, Valent F, et al. Headache attributed to intracranial tumours: a prospective cohort study. *Cephalalgia* 2010; 30: 389-398.
- Vazquez-Barquero A, Ibanez FJ, Herrera S, et al. Isolated headache as the presenting clinical manifestation of intracranial tumors: a prospective study. *Cephalalgia* 1994; 14: 270-272.

7.4.1.1 Cefalea atribuida a quiste coloide del tercer ventriculo

- Algin O, Ozmen E and Arslan H. Radiologic manifestations of colloid cysts: a pictorial essay. *Can Assoc Radiol J* 2013; 64: 56-60.
- Brostigen CS, Meling TR, Marthinsen PB, et al. Surgical management of colloid cyst of the third ventricle. *Acta Neurol Scand* 2016; 135: 484-487.
- Byard RW. Variable presentations of lethal colloid cysts. *J Forensic Sci* 2016; 61: 1538-1540.
- Diyora B, Nayak N, Kukreja S, et al. Hemorrhagic colloid cyst: case report and review of the literature. *Asian J Neurosurg* 2013; 8: 162-165.
- Jacob MK, Anand SK y George P. Colloid cyst of the third ventricle presenting with features of Terson's syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2014; 21: 344-346.
- Kone L, Chaichana KL, Rincon-Torroella J, et al. The impact of surgical resection on headache disability and quality of life in patients with colloid cyst. *Cephalalgia* 2016; 37: 442-451.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Neuropsychiatric manifestations of colloid cysts: a review of the literature. *Psychiatr Danub* 2015; 27 (supl. 1): S315-320.
- Mortimer AM, Bradley MD, Stoodley NG, et al. Thunderclap headache: diagnostic considerations and neuroimaging features. *Clin Radiol* 2013; 68: e101-113.
- Ravnik J, Bunc G, Grear A, et al. Colloid cysts of the third ventricle exhibit various clinical presentation: a review of three cases. *Bosn J Basic Med Sci* 2014; 14: 132-135.
- Ronne-Engstrom E y Popek E. Symptomatic colloid cysts in the third ventricle of monozygotic twins. *Ups J Med Sci* 2015; 120: 59-62.
- Yadav YR, Yadav N, Parihar V, et al. Management of colloid cyst of third ventricle. *Turk Neurosurg* 2015; 25: 362-371.

7.5 Cefalea atribuida a inyección intratecal

- Diener HC, Johansson U y Dodick DW. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder. *Handb Clin Neurol* 2010; 97: 547-587.

- Haché M, Swoboda KJ, Sethna N, et al. Intrathecal injections in children with spinal muscular atrophy: Nusinersen Clinical Trial Experience. *J Child Neurol* 2016; 31: 899-906.
- Obermann M, Holle D, Naegel S, et al. Headache attributable to nonvascular intracranial disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2011; 15: 314-323.
- Takagi K, Kato K y Kato Y. Treatment of mild traumatic brain injury by epidural saline and oxygen injection: report of two cases. *Acta Neurochir Suppl* 2013; 118: 293-296.

7.6 Cefalea atribuida a crisis epiléptica

- Cianchetti C, Pruna D y Ledda MG. Epileptic seizures and headache/migraine: a review of types of association and terminology. *Seizure* 2013; 22: 679-685.
- Förderreuther S, Henkel A, Noachtar S, et al. Headache associated with epileptic seizures: epidemiology and clinical characteristics. *Headache* 2002; 42: 649-655.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Multi-centre study on post-ictal headache in patients with localization-related epilepsy. *Psychiatry Clin Neurosci* 2002; 53: 385-389.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. *Cephalalgia* 2004; 24: 23-28.
- Karaali-Savrun F, Göksan B, Yeni SN, et al. Seizure-related headache in patients with epilepsy. *Seizure* 2002; 11: 67-69.
- Kwan P, Man CBL, Leung H, et al. Headache in patients with epilepsy: a prospective incidence study. *Epilepsia* 2008; 49: 1099-1102.
- Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, et al. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42: 1176-1179.
- Schachter SC, Richman K, Loder E, et al. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995; 8: 41-43.
- Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S, et al. Postictal headache in South African adult patients with generalized epilepsy in a tertiary care setting: a cross-sectional study. *Cephalalgia* 2012; 30: 1495-1501.
- Schon F y Blau JN. Post-epileptic headache and migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987; 50: 1148-1152.
- Syversten M, Helde G, Stovner LJ, et al. Headache add to the burden of epilepsy. *J Headache Pain* 2007; 8: 224-230.
- Yankovsky AE, Andermann F y Bemasconi A. Characteristics of headache associated with intractable partial epilepsy. *Epilepsia* 2005; 46: 1241-1245.

7.7. Cefalea atribuida a malformación de Chiari de tipo I (MC-I)

- Abu-Araféh I y Campbell E. Headache, chiari malformation type 1 and treatment options. *Arch Dis Child* 2017; 102: 210-211.
- Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, et al. Incidence of cerebellar tonsillar ectopia in idiopathic intracranial hypertension: a mimic of the chiari I malformation. *Am J Neuroradiol* 2012; 33: 1901-1906.
- Banik R, Lin D y Miller NR. Prevalence of chiari I malformation and cerebellar ectopia in patients with pseudotumor cerebri. *J Neurol Sci* 2006; 247: 71-75.
- Batzdorf U, McArthur DL y Bentson JR. Surgical treatment of chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg* 2013; 118: 232-242.
- Beretta E, Vetrano IG, Curone M, et al. Chiari malformation-related headache: outcome after surgical treatment. *Neurol Sci* 2017; 38: 95-98.
- Chavez A, Roguski M, Killeen A, et al. Comparison of operative and non-operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with chiari I malformations. *J Clin Neurosci* 2014; 21: 2201-2206.
- Chen P-K, Fuh J-L y Wang S-J. Cough headache: a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079-1085.
- Curone M, Valentini LG, Vetrano I, et al. Chiari malformation type 1-related headache: the importance

- of a multidisciplinary study. *Neurol Sci* 2017; 38: 91-93.
- Grazzi L y Usai S. Headache and Chiari malformation in young age: clinical aspects and differential diagnosis. *Neurol Sci* 2011; 32 (supl. 3): S299-S301.
- Kahn EN, Muraszko KM y Maher CO. Prevalence of chiari I malformation and syringomyelia. *Neurol Clin N Am* 2015; 26: 501-507.
- Killeen A, Roguski M, Chavez A, et al. Non-operative outcomes in chiari I malformation patients. *J Clin Neurosci* 2015; 22: 133-138.
- Lam S, Auffinger B, Tormenti M, et al. The relationship between obesity and symptomatic chiari I malformation in the pediatric population. *J Pediatr Neurosci* 2015; 10: 321-325.
- Langridge B, Phillips E y Choi D. Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg* 2017; 104: 213-219.
- Mea E, Chiapparini L, Savoiaro M, et al. Chronic daily headache in the adults: differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2011; 32 (supl. 3): S291-S294.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Raza-Knight S, Mankad K, Prabhakar P, et al. Headache outcomes in children undergoing foramen magnum decompression for chiari I malformation. *Arch Dis Child* 2017; 102: 238-243.
- Toldo I, Tangari M, Mardari R, et al. Headache in children with chiari I malformation. *Headache* 2014; 54: 899-908.

8. Cefalea atribuida a administración o privación de una sustancia

- 8.1 Cefalea atribuida a consumo de o exposición a sustancias
 - 8.1.1 Cefalea por generadores de óxido nítrico (NO)
 - 8.1.1.1 Cefalea inmediata por generadores de óxido nítrico (NO)
 - 8.1.1.2 Cefalea tardía por generadores de óxido nítrico (NO)
 - 8.1.2 Cefalea por inhibidores de la fosfodiesterasa
 - 8.1.3 Cefalea por monóxido de carbono (CO)
 - 8.1.4 Cefalea alcohólica
 - 8.1.4.1 Cefalea alcohólica inmediata
 - 8.1.4.2 Cefalea alcohólica tardía
 - 8.1.5 Cefalea por cocaína
 - 8.1.6 Cefalea por histamina exógena
 - 8.1.6.1 Cefalea inmediata por histamina exógena
 - 8.1.6.2 Cefalea tardía por histamina exógena
 - 8.1.7 Cefalea provocada por el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP)
 - 8.1.7.1 Cefalea inmediata provocada por el CGRP
 - 8.1.7.2 Cefalea tardía provocada por el CGRP
 - 8.1.8 Cefalea atribuida a vasopresor agudo exógeno
 - 8.1.9 Cefalea atribuida al uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea
 - 8.1.10 Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea
 - 8.1.11 Cefalea atribuida al consumo de o exposición a otras sustancias
- 8.2 Cefalea por abuso de medicamentos
 - 8.2.1 Cefalea por abuso de ergotamínicos
 - 8.2.2 Cefalea por abuso de triptanes
 - 8.2.3 Cefalea por abuso de analgésicos no opioides
 - 8.2.3.1 Cefalea por abuso de paracetamol (acetaminofeno)
 - 8.2.3.2 Cefalea por abuso de antiinflamatorios no esteroideos (AINE)
 - 8.2.3.2.1 Cefalea por abuso de ácido acetilsalicílico
 - 8.2.3.3 Cefalea por abuso de otros analgésicos no opioides
 - 8.2.4 Cefalea por abuso de opioides
 - 8.2.5 Cefalea por abuso de combinación de analgésicos
 - 8.2.6 Cefalea atribuida al abuso de varias clases de fármacos sin abuso individual de los mismos
 - 8.2.7 Cefalea atribuida al abuso no especificado o no comprobado de varias clases de fármacos
 - 8.2.8 Cefalea atribuida a abuso de otros medicamentos
- 8.3 Cefalea atribuida a supresión de una sustancia
 - 8.3.1 Cefalea por privación de caféina
 - 8.3.2 Cefalea por privación de opioides
 - 8.3.3 Cefalea por privación de estrógenos
 - 8.3.4 Cefalea atribuida a privación tras uso prolongado de otras sustancias

Clasificado en otro lugar:

7.1.2 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales
7.3.2. Cefalea atribuida a meningitis aséptica (no infecciosa).

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? Las normas generales de atribución a otro diagnóstico se aplican con alguna modificación a la 8. *Cefalea atribuida a administración o privación de una sustancia.*

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea* guarde una estrecha relación temporal con la exposición a o privación de una sustancia, la cefalea se clasifica como secundaria atribuida a la exposición a o privación de dicha sustancia. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III.
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una *cefalea preexistente* con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con la exposición a o privación de una sustancia, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el de 8. *Cefalea atribuida a administración o privación de una sustancia* (o uno de sus tipos o subtipos), siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que la administración o privación de dicha sustancia pueda ocasionar cefalea.
3. Algunas subformas de cefalea atribuida a la exposición a una sustancia farmacológicamente activa se presentan algunas horas después de la exposición y solo en pacientes con cefalea primaria, semejante como fenómeno al tipo de cefalea primaria. Se les presumen unos mecanismos propios, reaccionan ante un estímulo no fisiológico y por ello se les considera secundarias. Se deberían asignar tanto el diagnóstico de la cefalea primera como el de la subforma correspondiente de 8.1 *Cefalea atribuida a consumo de o exposición a sustancias.*

Introducción

Los pacientes con 1. *Migraña* son fisiológicamente y quizá psicológicamente hipersensibles a una gran variedad de estímulos internos y externos. Se ha documentado que el alcohol, las comidas y sus aditivos, la ingestión y privación de sustancias químicas y de fármacos desencadenan de episodios de migraña en pacientes susceptibles.

Las asociaciones entre la cefalea y las sustancias suelen ser anecdóticas, muchas de ellas se basan en publicaciones sobre reacciones adversas a medicamentos. El hecho que estos estímulos estén asociados con cefaleas no prueba la causalidad y no elimina la necesidad de considerar otras etiologías. Dado que estos eventos son comunes y pueden ocurrir habitualmente, la asociación entre una cefalea y la exposición a una sustancia podría ser mera coincidencia. La cefaleas pueden aparecer al azar. Asimismo, pueden ser un síntoma de una enfermedad sistémica, y los fármacos suministrados para tratarla podrían estar asociados con la cefalea. En concreto, en ensayos clínicos para migrañas agudas, tanto la cefalea como sus síntomas asociados se enumeran como reacciones adversas a pesar de ser síntomas de la afección que se está tratando en lugar de un resultado del tratamiento. Algunos trastornos podrían predisponer a una cefalea relacionada con medicamentos: ni el fármaco ni el trastorno podrían ocasionar cefalea por sí mismos.

Los criterios generales para las cefaleas que aquí se enumeran son los siguientes:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido consumo, exposición a o privación de una sustancia documentada como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La cefalea se desarrolla en relación temporal con el consumo, la exposición a o la privación de la sustancia.
 2. Cualquiera de los siguientes:
 - a) La mejoría significativa o la resolución de la cefalea guardan una estrecha relación temporal con el abandono del consumo de o la exposición a la sustancia.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa dentro de un período definido después de la privación de la sustancia.

3. Las características de la cefalea son las típicas del consumo, la exposición o la privación de la sustancia.
 4. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1 Cefalea atribuida a consumo de o exposición a sustancias

Descripción: Cefalea ocasionada por el consumo o la exposición a una sustancia, de inicio inmediato o en el plazo de horas.

Comentarios: La 8.1 *Cefalea atribuida a consumo de o exposición a sustancias* puede estar causada por una sustancia tóxica o como efecto no deseado de un medicamento de uso terapéutico habitual o de estudios experimentales.

Se ha registrado cefalea como efecto adverso con el uso de numerosos fármacos, a menudo como reflejo de la alta incidencia de las cefaleas. Las cefaleas solo se consideran un efecto adverso auténtico cuando su frecuencia de aparición sea mayor tras la administración de fármacos activos que tras el placebo en ensayos con enmascaramiento doble comparativos. El diseño doble ciego también puede utilizarse para estudiar la relación

entre los efectos adversos y la cefalea. En algunos casos, por ejemplo el de sustancias generadoras de óxido nítrico (NO), estos estudios nos han permitido comprender mejor su papel como factor neurotransmisor en los mecanismos de producción involucrados en las cefaleas primarias.

En general, los pacientes con 1. *Migraña* son mucho más susceptibles de sufrir estas cefaleas que el resto de personas, y lo mismo sucede en los casos de 2. *Cefalea de tipo tensional* o 3.1 *Cefalea en racimos*. Un número de sustancias tales como las que generan óxido nítrico (NO) e histamina provocan cefaleas inmediatas tanto en voluntarios normales como en migrañosos. No obstante, en estos momentos queda claro que los pacientes que padecen cefaleas primarias también pueden presentar cefaleas diferidas una o varias horas después de que la sustancia se haya eliminado en sangre.

Es importante conocer los potenciales efectos desencadenantes de cefalea de algunos medicamentos que se emplean en la práctica clínica, con el fin de etiquetar estas sustancias apropiadamente. Algunos agentes que por sí mismos no ocasionarían cefalea, si podrían causarla al asociarse. Tal es el caso de, por ejemplo, alcohol y disulfiram.

Paradójicamente, la mayoría de cefaleas por ingesta excesiva de alcohol podrían ser un hallazgo positivo, pues contribuyen a reducir el consumo de bebidas alcohólicas.

Las sustancias que causan cefaleas como consecuencia de sus efectos tóxicos, como el monóxido de carbono, no pueden ser investigadas experimentalmente. Por tanto, la relación causal entre la exposición y la cefalea debe ser demostrada en casos clínicos donde la exposición a la sustancia haya sido accidental o con fines autolíticos.

8.1.1 Cefalea por generadores de óxido nítrico (NO)

Descripción: Cefalea ocasionada inmediatamente o diferida después de una exposición aguda a generadores de óxido nítrico (NO). Se resuelve de manera espontánea.

Comentarios: La 8.1.1 *Cefalea por generadores de óxido nítrico (NO)* suele ser pulsátil y de predominio frontotemporal. Todos los generadores de NO (nitrito de amilo, tetranitrato de eritritil, trinitrato de glicerol [TNG], mono o dinitrato de isosorbida, nitroprusiato de sodio, hexanittrato de manitol, tetranitrato pentaeritritilo) pueden causar la cefalea de este subtipo.

El TNG provoca una cefalea inmediata en la mayoría de la población, pero también puede aparecer de manera tardía en migrañosos que cumplan los criterios de diagnóstico de la 1.1 *Migraña sin aura*. En personas con 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional*, el TNG puede provocar cefalea tardía con las características de 2. *Cefalea de tipo tensional* (se desconoce el efecto en los pacientes con 2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional* o 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional*). Estas cefaleas tardías aparecen de media unas cinco o seis horas después de la exposición. En los individuos

con 3.1 *Cefalea en racimo* la cefalea tardía aparece solo durante los períodos de racimo: El TNG desencadena un episodio de cefalea en racimo entre una o dos horas después de su administración.

La cefalea es un efecto secundario del uso terapéutico de la nitroglicerina. Con el uso crónico, la tolerancia se produce en el plazo de una semana, y la cefalea causada por TNG desaparece en la mayoría de los pacientes dentro de lapso. Otros generadores de NO de uso terapéutico también podrían ocasionar cefalea. El mononitrato de isosorbida ha sido el eje de un ensayo con doble ciego comparativo con placebo, y debido a su lenta liberación de NO produce una cefalea de mayor duración que la producida por el TNG.

8.1.1.1 Cefalea inmediata por generadores de óxido nítrico (NO)

Términos utilizados con anterioridad: Cefaleas provocadas por uso de nitroglicerina; cefalea de la dinamita; cefalea del perrito caliente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha producido la absorción de un generador de óxido nítrico (NO).
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 1. La cefalea se produce dentro de la hora siguiente a la absorción del generador de NO.
 2. La cefalea se resuelve dentro de la hora siguiente a la liberación del NO.
 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeora con el ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.1.2 Cefalea tardía por generadores de óxido nítrico (NO)

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea en paciente con cefalea primaria que presente las características del tipo de cefalea habitual y que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido la absorción de un generador de óxido nítrico (NO).
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 2-12 horas siguientes a la exposición al generador de NO, y después de que el NO se ha eliminado de la sangre.
 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la exposición.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. La 8.1.1.2 *Cefalea tardía por generadores de óxido nítrico (NO)* fenomenológicamente se asemeja a la cefalea primaria del paciente, pero se considera secundaria atribuida al fármaco. El paciente debería clasificarse conforme a la cefalea primaria y también a la 8.1.1.2 *Cefalea tardía por generadores de óxido nítrico (NO)*.

Comentario: Si bien la 8.1.1.2 *Cefalea tardía por generadores de óxido nítrico (NO)* solo se manifiesta en individuos con una cefalea primaria y fenomenológicamente se asemeja a ese tipo de cefalea, se presume que sus mecanismos son distintos.

8.1.2 Cefalea por inhibidores de la fosfodiesterasa

Descripción: Cefalea causada por administración de un inhibidor de la fosfodiesterasa, que se resuelve de manera espontánea en un periodo de 72 horas.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha administrado un inhibidor de la fosfodiesterasa.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las cinco horas siguientes a la administración del inhibidor de la fosfodiesterasa.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a su aparición.
 - 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeora con el ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHE-III.

Comentario: Las fosfodiesterasas son enzimas que catalizan el AMP-cíclico y el GMP-cíclico. Los inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5, sildenafil y dipiridamol, aumentan los niveles de AMP-cíclico y GMP-cíclico. La cefalea resultante se asemeja a las de tipo tensional, pero en los pacientes migrañosos (a quienes se debe advertir este efecto adverso) presenta las características de una 1.1 *Migraña sin aura*.

8.1.3 Cefalea por monóxido de carbono (CO)

Término utilizado con anterioridad: Cefalea de los trabajadores de almacén.

Descripción: Cefalea causada por exposición al monóxido de carbono que se resuelve durante las 72 horas siguientes a su eliminación.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea bilateral que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido exposición a monóxido de carbono (CO).
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 12 horas siguientes a la exposición.
 - 2. La intensidad de la cefalea oscila conforme a la gravedad de la intoxicación por CO.
 - 3. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la eliminación del CO.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHE-III.

Comentarios: Típicamente, los niveles de carboxihemoglobina del 10-20% ocasionan una cefalea leve sin síntomas gastrointestinales ni neurológicos, los niveles del 20-30% ocasionan una cefalea moderada pulsátil e irritabilidad, y los niveles del 30-40% ocasionan una cefalea intensa con náuseas, vómitos y visión borrosa. En niveles superiores al 40%, la cefalea no suele ser un síntoma debido a la disminución del nivel conciencia.

No existen estudios de calidad acerca de los efectos a largo plazo de la intoxicación por CO en la cefalea, pero sí se dispone de algunos datos publicados de cefalea crónica post-intoxicación por CO.

8.1.4 Cefalea alcohólica

Descripción: Cefalea ocasionada inmediatamente o con retraso tras ingesta de alcohol (por lo general en

forma de bebidas alcohólicas). Se resuelve de manera espontánea.

8.1.4.1 Cefalea alcohólica inmediata

Término utilizado con anterioridad: Cefalea por cóctel (borrachera).

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha ingerido alcohol.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la ingestión de alcohol.
 2. La cefalea se resuelve dentro de las 72 horas siguientes al cese de la ingesta de alcohol.
 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Bilateral.
 - b) Carácter pulsátil.
 - c) Empeora con el ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: La 8.1.4.1 *Cefalea alcohólica inmediata* es mucho menos frecuente que la 8.1.4.2 *Cefalea alcohólica tardía*. La dosis eficaz de alcohol para causar la primera de ellas varía: en pacientes migrañosos a veces puede ser muy pequeña, mientras que otras veces pueden tolerar un nivel de alcohol similar al de los no migrañosos.

8.1.4.2 Cefalea alcohólica tardía

Término utilizado con anterioridad: Cefalea por ingesta excesiva de alcohol (resaca).

Descripción: Cefalea ocasionada horas después de la ingesta de alcohol (por lo general en forma de bebidas alcohólicas). Se resuelve de manera espontánea tras 72 horas.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha ingerido alcohol.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 5-12 horas siguientes a la ingesta de alcohol.
 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a su aparición.
 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Bilateral.
 - b) Carácter pulsátil.
 - c) Empeora con el ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: La 8.1.4.2 *Cefalea alcohólica tardía* es uno de los tipos más frecuentes de cefaleas secundarias. Aún se desconoce si la cefalea tardía es un efecto tóxico o una manifestación de mecanismos similar a los de la 8.1.1.2 *Cefalea tardía por generadores de NO*.

8.1.5 Cefalea por cocaína

Descripción: Cefalea que aparece dentro de la hora siguiente a y ocasionada por la administración de cocaína por cualquier vía. Se resuelve de manera espontánea tras 72 horas.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha administrado cocaína por cualquier vía.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la administración de cocaína.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la administración de cocaína.
 - 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeora con el ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Las vías de administración principales son oral ("mastigar"), intranasal ("esnifar"), parenteral ("intravenosa") e inhalada (fumar).

8.1.6 Cefalea por histamina exógena

Descripción: Cefalea ocasionada inmediatamente o de forma diferida tras exposición aguda a histamina. Se resuelve de manera espontánea.

Comentarios: El efecto de la histamina es similar tanto si se administra de manera subcutánea, intravenosa o por inhalación. El mecanismo está mediado en primer lugar a través del receptor H1, que es casi completamente bloqueado por la mepiramina.

La histamina provoca una cefalea inmediata en la mayoría de la población, pero también puede aparecer de manera tardía en migrañosos que cumplan los criterios de diagnóstico de la 1.1 *Migraña sin aura*. En los pacientes con 2. *Cefalea de tipo tensional*, la histamina puede ocasionar una cefalea tardía tensional. Estas cefaleas tardías aparecen de media unas cinco o seis horas después de la exposición. Los individuos con 3.1 *Cefalea en racimos* desarrollan una cefalea tardía con las características de ese trastorno solo durante los períodos de racimo, por lo general una o dos horas después de la exposición.

8.1.6.1 Cefalea inmediata por histamina exógena

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha administrado histamina.
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la absorción de la histamina.
 - 2. La cefalea remite dentro de la hora siguiente al cese de la absorción de histamina.
 - 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeora con el ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.6.2 Cefalea tardía por histamina exógena

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea en paciente con cefalea primaria que presente las características del tipo de cefalea habitual y que cumple el criterio C.
- B. Se ha administrado histamina.

- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 2-12 horas siguientes a la administración de histamina.
 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la administración de histamina.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. La 8.1.6.2 *Cefalea tardía por histamina exógena* fenomenológicamente se asemeja a la cefalea primaria del paciente, pero se considera secundaria atribuida al fármaco. El paciente debería clasificarse conforme a la cefalea primaria y también a la 8.1.6.2 *Cefalea tardía por histamina exógena*.

Comentario: Si bien la 8.1.6.2 *Cefalea tardía por histamina exógena* solo se manifiesta en individuos con una cefalea primaria y fenomenológicamente se asemeja a ese tipo de cefalea, se presume que sus mecanismos son distintos.

8.1.7 *Cefalea provocada por el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP)*

Descripción: Cefalea ocasionada inmediatamente o con retraso tras exposición aguda al péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP). Se resuelve de manera espontánea.

Comentarios: La administración por vía intravenosa del péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP) causa una cefalea inmediata. También puede ocasionar una cefalea tardía en pacientes migrañosos, de media entre cinco a seis horas después de la exposición, que cumple con los criterios de diagnóstico de la 1.1 *Migraña sin aura*.

Existen cada vez más antagonistas del receptor del CGRP para los que se demuestra eficacia en el tratamiento agudo de la migraña.

8.1.7.1 Cefalea inmediata provocada por el CGRP

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha administrado el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP).
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la absorción del CGRP.
 2. La cefalea remite dentro de la hora siguiente al cese de la absorción del CGRP.
 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Carácter pulsátil.
 - d) Empeora con el ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.7.2 Cefalea tardía provocada por el CGRP

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea en paciente con 1. *Migraña* que presenta las características del tipo de cefalea habitual y que cumple el criterio C.
- B. Se ha administrado el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP).

- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 2-12 horas siguientes a la administración del CGRP.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes al cese de la administración del CGRP.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

- 1. La 8.1.7.2 *Cefalea tardía provocada por el CGRP* fenomenológicamente se asemeja a la cefalea primaria del paciente, pero se considera secundaria atribuida al fármaco. El paciente debería clasificarse conforme al tipo o subtipo de la 1. *Migraña* y también de la 8.1.7.2 *Cefalea tardía provocada por el CGRP*.

Comentario: Si bien la 8.1.7.2 *Cefalea tardía provocada por el CGRP* solo se manifiesta en individuos con 1. *Migraña* y fenomenológicamente se asemeja a ese tipo de cefalea, se presume que sus mecanismos son distintos.

8.1.8 Cefalea atribuida a vasopresor agudo exógeno

Descripción: Cefalea que se manifiesta durante y ocasionada por un aumento repentino de la tensión arterial debida a un vasopresor exógeno.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha producido un aumento en la tensión arterial después de la administración de un vasopresor agudo exógeno.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de la hora siguiente a la administración del vasopresor.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes al cese de la administración del vasopresor.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.1.9 Cefalea atribuida al uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea

Descripción: Cefalea que ocurre como efecto adverso agudo después de uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se han tomado una o más dosis de medicamentos no indicados contra la cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla entre minutos y horas después de la ingesta de la medicación.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes al cese de la ingesta de la medicación.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Se ha descrito la 8.1.9 *Cefalea atribuida al uso ocasional de medicamentos no indicados contra la cefalea* como efecto adverso después de la toma de múltiples fármacos. Los fármacos más implicados son: atropina, digital, disulfiram, hidralazina, imipramina, nicotina, nifedipina, nimodipina y sildenafil.

Las características de la cefalea no están lo suficientemente documentadas, sobre todo en función de cada fármaco, pero en general se trata de una cefalea continua, difusa, con un dolor sordo de intensidad moderada o grave.

8.1.10 *Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea*

Clasificado en otro lugar: La cefalea que se desarrolla como complicación del abuso prolongado de medicamentos agudos contra la cefalea en un individuo con dolor de cabeza se clasifica como 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* o alguno de sus tipos o subtipos.

La cefalea que se manifiesta durante el período libre de tratamiento en anticonceptivos orales combinados se clasifica como 8.3.3 *Cefalea por privación de estrógenos*.

Descripción: Cefalea que se ocasiona como efecto adverso después de uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea. No es necesariamente reversible.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que se manifiesta ≥ 15 días/mes y que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido un uso prolongado de un fármaco no indicado contra la cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del uso de la medicación.
 2. Uno o más de los siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa después de un aumento de dosis de la medicación.
 - b) La cefalea mejora de manera significativa o remite después de una reducción de la dosis de la medicación.
 - c) La cefalea remite después de interrumpir el tratamiento.
 3. Se ha demostrado, al menos en algunos pacientes, que la medicación causa cefalea en tratamientos prolongados.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La dosis y duración de exposición que podrían ocasionar cefalea a largo plazo varían dependiendo del fármaco. El período de resolución también fluctúa, siempre y cuando el efecto sea reversible.

Las hormonas exógenas suelen administrarse como anticonceptivos u hormonoterapia sustitutiva; por lo tanto la 8.1.10 *Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea* engloba la cefalea que aparece como efecto adverso durante el tratamiento hormonal (clasificada con anterioridad como 8.1.12 *Cefalea atribuida a hormonas exógenas*). El uso habitual de hormonas exógenas puede asociarse a un aumento en la frecuencia o a una nueva aparición de cefalea migrañosa o de otro tipo. En caso de que la primera aparición de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con el inicio de tratamiento con hormonas exógenas, se sigue la norma general y se clasifica como 8.1.10 *Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea*.

En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una *cefalea preexistente* con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con el empleo de hormonas exógenas, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el de 8.1.10 *Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea*. La cefalea que se manifiesta durante el período libre de tratamiento en anticonceptivos orales combinados se clasifica como 8.3.3 *Cefalea por privación de estrógenos*.

La 8.1.10 *Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea* puede deberse a un efecto farmacológico directo de la medicación, como una vasoconstricción que desencadene hipertensión arterial maligna, o a un efecto secundario, como una hipertensión intracraneal inducida por fármacos. Esta última es una complicación reconocida del uso prolongado de esteroides anabolizantes, amiodarona, carbonato de litio, ácido nalidixico, terapia con hormonas tiroideas, tetraciclina y minociclina.

8.1.11 Cefalea atribuida al consumo de o exposición a otras sustancias

Descripción: Cefalea que se manifiesta durante o poco después del consumo de o la exposición a una sustancia distinta de las descritas con anterioridad, como por ejemplo plantas medicinales, sustancias animales u otras sustancias orgánicas e inorgánicas administradas por médicos y no médicos como intento de tratamiento farmacológico, pero que no están autorizados como medicamentos.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha producido exposición a una sustancia distinta de las descritas con anterioridad.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 12 horas siguientes a la exposición.
 - 2. La cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la exposición.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La 8.1.11 *Cefalea atribuida al consumo de o exposición a otras sustancias* comprende la cefalea ocasionada por plantas medicinales, sustancias animales u otras sustancias orgánicas o inorgánicas administradas por médicos y no médicos como intento de tratamiento farmacológico, pero que no están autorizados como medicamentos. Se han registrado casos después de exposición a una serie de otras sustancias orgánicas e inorgánicas. Estas son las sustancias más frecuentemente implicadas:

Compuestos inorgánicos:

arsénico, borato, bromato, clorato, cobre, yodo, plomo, litio, mercurio, clorhidrato de tolazolina.

Compuestos orgánicos:

anilina, bálsamo, alcanfor, disulfuro carbónico, tetracloruro de carbono, clorodecona, EDTA, heptacloro, ácido sulfhídrico, queroseno, alcoholes de cadena larga, metanol, bromuro de metilo, clorometano, yoduro de metilo, naftalina, compuestos organofosforados (paratión, piretro).

Las características de la 8.1.11 *Cefalea atribuida al consumo de o exposición a otras sustancias* no están lo suficientemente delimitadas, y casi siempre varían en función de la sustancia. En la mayoría de los casos se trata de una cefalea continua, difusa, con un dolor sordo de intensidad moderada a grave.

8.2 Cefalea por abuso de medicamentos

Términos utilizados con anterioridad: Cefalea de rebote; cefalea provocada por fármacos; cefalea por uso inadecuado de medicación.

Clasificado en otro lugar: A los pacientes con una cefalea primaria preexistente que, junto con el abuso de medicación, desarrollen un nuevo tipo de cefalea o un empeoramiento de sus síntomas previos y además cumplan los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* (o a uno de sus subtipos) se les deberían asignar tanto este diagnóstico como el de la cefalea preexistente. Los pacientes que cumplen los criterios tanto para la 1.3 *Migraña crónica* como la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* deberían recibir ambos diagnósticos.

Descripción: Cefalea que aparece 15 o más días al mes en paciente con cefalea primaria preexistente como consecuencia del abuso habitual de medicación aguda o sintomática contra la cefalea (durante 10 o más o 15 o más días al mes, según el fármaco) en un período superior a tres meses. Suele, aunque no siempre, remitir al detener el abuso de medicación.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que aparece ≥ 15 días/mes en paciente con cefalea preexistente.
- B. Abuso habitual durante >3 meses de uno o más fármacos que se pueden administrar como tratamiento agudo y/o sintomático de la cefalea¹⁻³.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. Los pacientes deberían clasificarse conforme a uno o más subtipos de 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* según los criterios específicos de los fármacos de los que hayan abusado. Por ejemplo, un paciente que cumple los criterios de la 8.2.2 *Cefalea por abuso de triptanes* y los de una de las subformas de la 8.2.3 *Cefalea por abuso de otros analgésicos no opioides* debería recibir ambos diagnósticos. Si ocurre una excepción cuando los pacientes abusan de analgésicos combinados, en cuyo caso se clasificarían en la 8.2.5 *Cefalea por abuso de combinación de analgésicos*, y no según las particularidades de los fármacos que integren la combinación.
2. Los pacientes que toman varios tipos de fármacos para el tratamiento agudo o sintomático de la cefalea podrían estar haciéndolo de manera que suponga un abuso, incluso cuando no se esté abusando de los fármacos por separado. Estos casos deberían clasificarse conforme a la 8.2.6 *Cefalea atribuida al abuso de varias clases de fármacos sin abuso individual de los mismos*.
3. Los pacientes cuyo abuso de medicamentos esté confirmado, pero sean incapaces de identificar la cantidad o los nombres concretos de los fármacos, se clasifican conforme a la 8.2.7 *Cefalea atribuida al abuso no especificado o no comprobado de varias clases de fármacos* hasta que se pueda recopilar más información. En prácticamente todos los casos se precisa seguimiento con un diario.

Comentarios: La 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* consiste en una interacción entre un fármaco consumido en exceso y un paciente propenso. Entre aquellos con cefaleas primarias previamente diagnosticadas, la mayoría presentan 1. *Migraña* o 2. *Cefalea de tipo tensional* (o ambas); tan solo una minoría tienen otros diagnósticos como 3.1 *Cefalea en racimos crónica* o 4.10 *Cefalea diaria persistente de novo*.

El diagnóstico de 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* es de una enorme importancia en la práctica clínica. Los hallazgos epidemiológicos de muchos países indican que más de la mitad de la población con dolor de cabeza durante 15 o más días/mes padecen 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*. Los datos clínicos revelan que la mayoría de los pacientes con este trastorno mejora con la retirada de la medicación que consume en exceso, así como su respuesta al tratamiento preventivo. Una parte fundamental del manejo exitoso en atención primaria de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* consiste en informar acerca de sus causas y consecuencias. A menudo no se necesita más que entregar un folleto informativo para evitar o interrumpir el abuso de medicación. La prevención es especialmente importante en pacientes propensos a sufrir cefaleas frecuentes.

No obstante, el comportamiento de algunos pacientes con 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* es similar al que se observa en otras farmacodependencias, y la puntuación en la Escala de gravedad de la dependencia (Severity of Dependence Scale, SDS) es un factor pronóstico significativo de abuso de medicación en los pacientes con cefalea.

En los criterios enumerados a continuación para los distintos subtipos se ha establecido la pauta de los días específicos de uso de medicación que se consideran abuso en función más bien de la opinión de expertos que de pruebas formales.

Se sabe que los estudios transversales poblacionales que calculan la prevalencia de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos* pueden registrar la concurrencia en participantes con cefalea ≥ 15 días/mes y abuso de fármacos para tratamiento agudo y/o sintomático de la cefalea, pero apenas son capaces de recopilar información sobre la cefalea previa, la duración de la cefalea actual o el abuso de los medicamentos, y/o eso puede sustentar una presunción de causalidad. A consecuencia de esto es posible que los criterios A y/o B no se cumplan del todo. Siempre y cuando no se cumplan los criterios para otro diagnóstico de la ICHD-III, estos casos se deberían clasificar como *cefalea por abuso de medicación probable*, aunque la ICHD-III no dispone de un código para este tipo concreto.

8.2.1 Cefalea por abuso de ergotamínicos

Descripción: Cefalea que aparece 15 o más días al mes en paciente con cefalea primaria preexistente como consecuencia de la utilización de ergotamínicos durante 10 o más días al mes en un período superior a tres meses. Suele, aunque no siempre, remitir al detener el abuso de medicación.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Utilización habitual de ergotamínicos durante ≥ 10 días/mes en un período de >3 meses.

Comentario: La biodisponibilidad de los ergotamínicos es tan variable que no se puede definir una dosis mínima.

8.2.2 Cefalea por abuso de triptanes

Descripción: Cefalea que aparece 15 o más días al mes en paciente con cefalea primaria preexistente como consecuencia de la utilización de uno o más triptanes durante 10 o más días al mes en un período superior a tres meses. Suele, aunque no siempre, remitir al detener el abuso de medicación.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Utilización habitual de uno o más triptanes¹ en cualquier formulación durante ≥ 10 días/mes durante >3 meses.

Nota:

1. El triptán se especificará entre paréntesis.

Comentario: El abuso de triptanes en pacientes con 1.1 *Migraña sin aura* o 1.2 *Migraña con aura* podría aumentar la frecuencia de las crisis de la 1.3 *Migraña crónica*. Los datos sugieren que esto ocurre más rápidamente con el abuso de triptanes que con el abuso de ergotamínicos.

Cefalea por abuso de analgésicos no opioides

Descripción: Cefalea que aparece 15 o más días al mes en paciente con cefalea primaria preexistente como consecuencia de la utilización de uno o más analgésicos no opioides durante 15 o más días al mes en un período superior a tres meses. Suele, aunque no siempre, remitir al detener el abuso de medicación.

Comentarios: Un paciente que cumpla los criterios para una o más subformas de la 8.2.3 *Cefalea por abuso de analgésicos no opioides* debería clasificarse conforme a todos los códigos pertinentes.

Muchos pacientes utilizan más de un analgésico no opioide: el ejemplo típico es el paracetamol (acetaminofeno) y un antiinflamatorio no esteroideo (AINE). Para los propósitos de esta ICHD-III, todos los analgésicos no opioides se engloban en un único tipo; por lo tanto, un paciente que utilice más de un analgésico no opioide de manera acumulativa, pero no un fármaco de manera individual, durante 15 o más días/mes se clasifica como 8.2.3 *Cefalea por abuso de analgésicos no opioides* (con el medicamento concreto indicado entre paréntesis) y no como 8.2.6 *Cefalea atribuida al abuso de varias clases de fármacos sin abuso individual de los mismos*.

8.2.3.1 Cefalea por abuso de paracetamol (acetaminofeno)

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Utilización habitual de paracetamol durante ≥ 15 días/mes en un período de >3 meses.

8.2.3.2 Cefalea por abuso de antiinflamatorios no esteroideos (AINE)

Clasificado en otro lugar: El ácido acetilsalicílico es un antiinflamatorio no esteroideos (AINE), pero tiene una actividad singular. Por lo tanto, la 8.2.3.2.1 *Cefalea por abuso de ácido acetilsalicílico* tiene su propia subforma.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Consumo habitual de uno o más antiinflamatorios no esteroideos (AINE)¹, salvo ácido acetilsalicílico, durante ≥ 15 días/mes en un período de >3 meses.

Nota:

1. El AINE se especificará entre paréntesis.

8.2.3.2.1 Cefalea por abuso de ácido acetilsalicílico

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Utilización habitual de ácido acetilsalicílico durante ≥ 15 días/mes en un período de >3 meses.

Comentario: El ácido acetilsalicílico es un antiinflamatorio no esteroideos (AINE), pero tiene una actividad singular. Por lo tanto, la 8.2.3.2.1 *Cefalea por abuso de ácido acetilsalicílico* tiene su propia subforma.

8.2.3.3 Cefalea por abuso de otros analgésicos no opioides

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Utilización habitual de analgésicos no opioides salvo paracetamol o antiinflamatorios no esteroideos (tampoco ácido acetilsalicílico) durante ≥ 15 días/mes en un período de >3 meses.

8.2.4 *Cefalea por abuso de opioides**Criterios de diagnóstico:*

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Utilización habitual de uno o más opioides¹ durante ≥ 10 días/mes en un período de >3 meses.

Nota:

1. El opioide se especificará entre paréntesis.

Comentario: Estudios prospectivos indican que los pacientes con abuso de opioides presentan la tasa

de recaída más alta después de la supresión del tratamiento.

8.2.5 Cefalea por abuso de combinación de analgésicos¹

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Utilización habitual de una o más combinaciones de analgésicos^{1,2} durante ≥ 10 días/mes en un período de >3 meses.

Notas:

1. El término *combinación de analgésicos* se emplea específicamente para medicación que combina dos fármacos de dos o más tipos, cada uno de ellos con efecto analgésico (p. ej. paracetamol y codeína) o como analgésico secundario (p. ej. cafeína). Las combinaciones con solo dos analgésicos no opioides (como ácido acetilsalicílico y paracetamol) sin un adyuvante no se consideran combinación de analgésicos ya que para los propósitos de la ICHD-III ambos fármacos se encuentran en la misma categoría.
2. La combinación de analgésicos se especificará entre paréntesis.

Comentarios: El mercado ofrece una gran variedad de combinación de analgésicos. La gente con cefalea tiende a tomarlos con frecuencia, y suelen estar implicados en la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*. Por ello, la 8.2.5 *Cefalea por abuso de combinación de analgésicos* cuenta con su propio código.

La combinación de analgésicos de la que más se abusa es la de analgésicos no opioides con opioides, butalbital y/o cafeína.

8.2.6 Cefalea atribuida al abuso de varias clases de fármacos sin abuso individual de los mismos

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Utilización habitual de cualquier combinación de ergotamínicos, triptanes, analgésicos no opioides y/u opioides¹ durante ≥ 10 días/mes en un período de >3 meses sin abuso de un fármaco o grupo farmacológico por sí solo².

Notas:

1. El fármaco o grupo farmacológico se especificará entre paréntesis.
2. *Sin abuso de un fármaco o grupo farmacológico por sí solo* se refiere a que no se ha cumplido el criterio B de ninguno de los subtipos específicos 8.2.1-8.2.5.

8.2.7 Cefalea atribuida al abuso no especificado o no comprobado de varias clases de fármacos

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.

- B. Las dos características siguientes:
1. Utilización habitual de cualquier combinación de ergotamínicos, triptanes, analgésicos no opioides y/u opioides durante ≥ 10 días/mes en un período de >3 meses.
 2. No se puede establecer de manera fiable la identidad, cantidad ni el patrón de consumo o abuso de estos fármacos.

Comentario: Son bastante frecuentes los casos de pacientes cuyo abuso de múltiples medicamentos de tratamiento agudo o sintomático de la cefalea está confirmado, pero que son incapaces de identificar con precisión cuándo o cuánto los consumen. Si bien un registro de seguimiento con un diario durante varias semanas podría esclarecer la información, también retrasaría la necesaria interrupción del tratamiento.

8.2.8 Cefalea atribuida a abuso de otros medicamentos

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 8.2 *Cefalea por abuso de medicamentos*.
- B. Abuso habitual durante ≥ 10 días/mes en un período de >3 meses de uno o más medicamentos destinados al tratamiento agudo o sintomático de la cefalea, distintos de los descritos con anterioridad¹.

Nota:

1. El fármaco se especificará entre paréntesis.

8.3 Cefalea atribuida a supresión de una sustancia

Descripción: Cefalea posterior a y causada por la interrupción en el consumo de o la exposición a un medicamento u otra sustancia que ha tenido lugar durante semanas o meses.

8.3.1 Cefalea por privación de cafeína

Descripción: Cefalea que se manifiesta dentro de las 24 horas siguientes a la interrupción del consumo habitual de cafeína por encima de 200 mg/día durante más de dos semanas. Se resuelve de manera espontánea durante los siete días siguientes a la ausencia de consumo.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Interrupción o retraso en un consumo de cafeína >200 mg/día durante > 2 semanas.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 24 horas siguientes al último consumo de cafeína.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea se alivia dentro de la hora siguiente a la ingesta de 100 mg de cafeína.
 - b) La cefalea se resuelve dentro de los siete días siguientes a la privación total de la ingesta de cafeína.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.3.2 Cefalea por privación de opioides

Descripción: Cefalea que se manifiesta dentro de las 24 horas siguientes a la interrupción de la utilización diaria de opioides durante más de tres meses. Se resuelve de manera espontánea durante los

siete días siguientes a la ausencia de consumo.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Utilización diaria de opioides durante >3 meses, que es interrumpida.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea se desarrolla dentro de las 24 horas siguientes a la última utilización de opioides.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de los siete días siguientes a la privación total de opioides.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

8.3.3 Cefalea por privación de estrógenos

Descripción: Cefalea o migraña que se desarrolla dentro de los cinco días siguientes a la interrupción de la utilización diaria de estrógenos exógenos durante tres semanas o más (por lo general durante el período libre de tratamiento en anticonceptivos orales combinados o después de una tanda de estrogenoterapia sustitutiva). Se resuelve de manera espontánea durante los siete días siguientes a la ausencia de consumo.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea o migraña que cumple el criterio C.
- B. Utilización diaria de estrógenos exógenos durante ≥ 3 semanas, que es interrumpida.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La cefalea o migraña se desarrolla dentro de los cinco días siguientes a la última utilización de estrógenos.
 - 2. La cefalea o migraña se resuelve dentro de los tres días siguientes a su aparición.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: La interrupción de una tanda de estrógenos exógenos (por lo general durante el período libre de tratamiento en anticonceptivos orales combinados o después de una tanda de estrogenoterapia sustitutiva) puede ocasionar cefalea o migraña.

8.3.4 Cefalea atribuida a privación tras uso prolongado de otras sustancias

Descripción: Cefalea posterior a y ocasionada por la retirada del consumo o exposición crónicos a un medicamento o sustancia distinto de los descritos con anterioridad.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Consumo diario de una sustancia distinta a las descritas con anterioridad, durante >3 meses, que es interrumpido.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con la privación de la sustancia.
 - 2. La cefalea se resuelve dentro de los tres meses siguientes a la privación total de la sustancia.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Se ha sugerido, si bien sin pruebas concluyentes, que la privación del consumo crónico de las siguientes podría causar cefalea: corticoesteroides, antidepresivos tricíclicos, inhibidores selectivos

de recaptación de la serotonina, antiinflamatorios no esteroideos (AINE).
Cabe la posibilidad de que existan otras sustancias aún sin identificar.

Bibliografía

8.1 Cefalea atribuida a consumo de o exposición a sustancias

- Altura BM, Altura BT y Gebrewold A. Alcohol induced spasm of cerebral blood vessels. *J Ment Sci* 2000; 104: 972-999.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Nitric oxide-induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000; 123: 1830-1837.
- Askmark H, Lundberg PO y Olsson S. Drug related headache. *Headache* 1989; 29: 441-444.
- Beck HG, Schulze WH y Suter GM. Carbon monoxide—a domestic hazard. *JAMA* 1940; 115: 1.
- Birk S, Kruuse C, Petersen KA, et al. The headache-inducing effect of cilostazol in human volunteers. *Cephalalgia* 2006; 26: 1304-1309.
- Bonnet GF y Nepveux P. Migraine due to tyramine. *Sem Hop* 1971; 47: 2441-2445.
- Brewerton TD, Murphy DL, Lesem MD, et al. Headache responses following m-chlorophenylpiperazine in bulimics and controls. *Headache* 1992; 32: 217-222.
- Cleophas TJ, Niemeyer MG, van der Wall EE, et al. Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris: beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 1996; 47: 679-685.
- Cregler LL y Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *N Engl J Med* 1986; 315: 1495-1501.
- De Marinis M, Janiri L y Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31: 159-163.
- Dhopesh V, Maany I y Herring C. The relationship of cocaine to headache in polysubstance abusers. *Headache* 1991; 31: 17-19.
- Dhuna A, Pascual-Leone A yBelgrade M. Cocaine-related vascular headaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 803-806.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19: 487-493.
- El-Mallakh RS. Marijuana and migraine. *Headache* 1987; 27: 442-443.
- El-Mallakh RS, Kranzler HR yKamanitz JR. Headaches and psychoactive substance use. *Headache* 1991; 31: 584-587.
- Fanciullacci M, Alessandri M, Figini M, et al. Increase in plasma calcitonin gene-related peptide from the extracerebral circulation during nitroglycerin-induced cluster headache attack. *Pain* 1995; 60: 119-123.
- Forbes HS, Cobb S y Fremont-Smith F. Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch Neurol Psychiatry* 1924; 11: 164.
- Ghose K y Carrol JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine: similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuropsychobiol* 1984; 12: 122-126.
- Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J, et al. Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 1989; 38: 17-24.
- Krabbe AA y Olesen J. Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 1980; 8: 253-259.
- Kruuse C, Jacobsen TB, Lassen LH, et al. Dipyridamole dilates large cerebral arteries concomitant to headache induction in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2000; 20: 1372-1379.
- Kruuse C, Thomsen LL, Birk S, et al. Migraine can be induced by sildenafil without changes in middle cerebral artery diameter. *Brain* 2003; 126: 241-247.
- Kruuse C, Thomsen LL, Jacobsen TB, et al. The phosphodiesterase 5 inhibitor sildenafil has no effect on cerebral blood flow or blood velocity, but nevertheless induces headache in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2002; 22: 1124-1131.
- Lassen LH, Thomsen LL y Olesen J. Histamine induces migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of migraine. *Neuroreport* 1995; 6: 1475-1479.

- Leon AS, Hunninghake DB, Bell C, et al. Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Intern Med* 1989; 149: 2318-2324.
- Leone M, Attanasio A, Croci D, et al. The serotonergic agent m-chlorophenylpiperazine induced migraine attacks: a controlled study. *Neurology* 2000; 55: 136-139.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A, et al. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: the depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367-371.
- Lipton RB, Kwong CM y Solomon S. Headaches in hospitalized cocaine users. *Headache* 1989; 29: 225-228.
- Magos AL, Brewster E, Singh R, et al. The effects of norethisterone in postmenopausal women on oestrogen replacement therapy: a model for the premenstrual syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1986; 93: 1290-1296.
- Murphree AB, Greenberg LA y Carrol RB. Neuropharmacologic effects of substances other than ethanol in alcoholic beverages. *Fed Proc* 1967; 26: 1468-1473.
- Nappi RE, Cagnacci A, Granella F, et al. Course of primary headaches during hormone replacement therapy. *Maturitas* 2001; 38: 157-163.
- Pepe G, Castelli M, Nazerian P, et al. Delayed neuropsychological sequelae after carbon monoxide poisoning: predictive risk factors in the Emergency Department. A retrospective study. *Scand J Trauma Resusc Emerg Med* 2011; 19: 16.
- Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA, et al. Aspartame and susceptibility to headache. *N Engl J Med* 1987; 317: 1181-1185.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M, et al. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987; 27: 180-185.
- Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK, et al. A nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994; 1: 71-80.

8.2 Cefalea por abuso de medicamentos

- Aaseth K, Grande RB, Benth JŠ, et al. 3-Year follow-up of secondary chronic headaches. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15: 186-192.
- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E, et al. Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache* 1981; 21: 240-242.
- Andersson PG. Ergotamine headache. *Headache* 1975; 15: 118-121.
- Bigal ME, Rapoport AM, Sheftell FD, et al. Transformed migraine and medication overuse in a tertiary headache centre — clinical characteristics and treatment outcomes. *Cephalalgia* 2004; 24: 483-490.
- Diener HC, Dichgans J, Scholz E, et al. Analgesic-induced chronic headache: long-term results of withdrawal therapy. *J Neurol* 1989; 236: 9-14.
- Evers S, Gralow I, Bauer B, et al. Sumatriptan and ergotamine overuse and drug-induced headache: a clinicoepidemiologic study. *Clin Neuropharmacol* 1999; 22: 201-206.
- Find NL, Terlizzi R, Munksgaard SB, et al.; COMOESTAS Consortium. Medication overuse headache in Europe and Latin America: general demographic and clinical characteristics, referral pathways and national distribution of painkillers in a descriptive, multinational, multicenter study. *J Headache Pain* 2016; 17: 20.
- Fritsche G, Frettlöh J, Hüppe M, et al. Prevention of medication overuse in patients with migraine. *Pain* 2010; 151: 404-413.
- Gaist D, Hallas J, Sindrup SH, et al. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 1996; 50: 161-165.
- Gaist D, Tsiropoulos I, Sindrup SH, et al. Inappropriate use of sumatriptan: population based register and interview study. *BMJ* 1998; 316: 1352-1353.
- Gossop M, Darke S, Griffiths P, et al. The Severity of Dependence Scale (SDS): psychometric properties of the SDS in English and Australian samples of heroin, cocaine and amphetamine users. *Addiction* 1995; 90: 607-614.
- Grande RB, Aaseth K, Benth JŠ, et al. Reduction in medication-overuse headache after short information. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Neurol* 2011; 18: 129-137.

Grande RB, Aaseth K, Šaltyte Benth J, et al.

The Severity of Dependence Scale detects people with medication overuse: the Akershus study of chronic headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 784-789.

Hering R y Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991; 337: 1442-1443.

Katsarava Z, Fritsche G, Muessig M, et al. Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs. *Neurology* 2001; 57: 1694-1698.

Kaube H, May A, Diener HC, et al. Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *BMJ* 1994; 308: 1573.

Kristoffersen ES, Straand J, Vetvik KG, et al. Brief intervention for medication-overuse headache in primary care. The BIMOH study: a double-blind pragmatic cluster randomised parallel controlled trial. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015; 86: 505-512.

Kristoffersen ES, Straand J, Vetvik KG, et al. Brief intervention by general practitioners for medication-overuse headache, follow-up after 6 months: a pragmatic cluster-randomised controlled trial. *J Neurol* 2016; 263: 344-353.

Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, et al. Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and naratriptan. *Lancet* 1999; 353: 378.

Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, et al. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002; 59: 1011-1014.

Lundqvist C, Grande RB, Aaseth K, et al. Dependence scores predict prognosis of medication overuse headache: a prospective cohort from the Akershus study of chronic headache. *Pain* 2012; 153: 682-686.

Nicolodi M, Del Bianco PL y Sicuteri F. The way to serotonergic use and abuse in migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 1997; 17: 79-84.

Rapoport A, Stang P, Gutterman DL, et al. Analgesic rebound headache in clinical practice: data from a physician survey. *Headache* 1996; 36: 14-19.

Schnider P, Aull S, Baumgartner C, et al. Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient withdrawal: five-year followup. *Cephalalgia* 1996; 16: 481-485.

Schnider P, Aull S y Feucht M. Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalalgia* 1994; 14: 162-167.

Seller EM, Busto UE, Kaplan HL, et al. Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *Clin Pharmacol Ther* 1998; 63: 121.

Tfelt-Hansen P and Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalalgia* 1981; 1: 29-32.

8.3. Cefalea atribuida a supresión de una sustancia

Abbott PJ. Caffeine: a toxicological overview. *Med J Aust* 1986; 145: 518-521.

Epstein MT, Hockaday JM y Hockaday TDR. Migraine and reproductive hormones through the menstrual cycle. *Lancet* 1975; i: 543-548.

Laska EM, Sunshine A, Mueller F, et al. Caffeine as an analgesic adjuvant. *JAMA* 1984; 251: 1711-1718.

Lichten E, Lichten J, Whitty A, et al. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: the depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367-371.

Silverman K, Evans SM, Strain EC, et al. Withdrawal syndrome after the double-blind cessation of caffeine consumption. *N Engl J Med* 1992; 327: 1109-1114.

Somerville BW. The role of progesterone in menstrual migraine. *Neurology* 1971; 21: 853-859.

Somerville BW. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22: 355-365.

Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. I. Duration of exposure required and attempted prophylaxis by premenstrual estrogen administration. *Neurology* 1975; 25: 239-244.

Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. II. Attempted prophylaxis by continuous estradiol administration. *Neurology* 1975; 25: 245-250.

Van Dusseldorp M y Katan MB. Headache caused by caffeine withdrawal among moderate coffee drinkers switched from ordinary to decaffeinated coffee: a 12 week double blind trial. *BMJ* 1990; 300: 1558-1559.

9. Cefalea de origen infeccioso

9.1	Cefalea atribuida a infección intracraneal
9.1.1	Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas
9.1.1.1	Cefalea aguda atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas
9.1.1.2	Cefalea crónica atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas
9.1.1.3	Cefalea persistente atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas previas
9.1.2	Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis víricas
9.1.2.1	Cefalea atribuida a meningitis vírica
9.1.2.2	Cefalea atribuida a encefalitis vírica
9.1.3	Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
9.1.3.1	Cefalea aguda atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
9.1.3.2	Cefalea crónica atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal
9.1.4	Cefalea atribuida a infección cerebral localizada
9.2	Cefalea atribuida a infección sistémica
9.2.1	Cefalea atribuida a infección bacteriana sistémica
9.2.1.1	Cefalea aguda atribuida a infección bacteriana sistémica
9.2.1.2	Cefalea crónica atribuida a infección bacteriana sistémica
9.2.2	Cefalea atribuida a infección vírica sistémica
9.2.2.1	Cefalea aguda atribuida a infección vírica sistémica
9.2.2.2	Cefalea crónica atribuida a infección vírica sistémica
9.2.3	Cefalea atribuida a otras infecciones sistémicas
9.2.3.1	Cefalea aguda atribuida a otras infecciones sistémicas
9.2.3.2	Cefalea crónica atribuida a otras infecciones sistémicas

Clasificado en otro lugar:

Las cefaleas por infecciones extracraneales (como infecciones óticas, oculares y sinusales) se clasifican como subtipos de la 11. *Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales.*

Comentarios generales

La tríada de cefalea, fiebre y náuseas/vómitos son altamente indicativos de 9. *Cefalea de origen infeccioso* La probabilidad aumenta si el letargo o las convulsiones también forman parte del cuadro clínico.

¿*Cefalea primaria, secundaria o ambas?* Las normas generales de atribución a otro diagnóstico se aplican a la 9. *Cefalea de origen infeccioso.*

1. En caso de que la primera aparición de una cefalea guarde una estrecha relación temporal con una infección, la cefalea se clasifica como secundaria atribuida a dicha infección. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III.
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una *cefalea preexistente* con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con una infección, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el de 9. *Cefalea de origen infeccioso* (o uno de sus tipos o subtipos), siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que este trastorno

pueda ocasionar cefalea.

¿*Aguda, crónica o persistente?* La 9. *Cefalea de origen infeccioso* suele ser consecuencia de una infección activa que se resuelve dentro de los tres meses siguientes a la erradicación de la infección. En algunos casos, dependiendo del microbio patógeno, la infección no puede ser tratada con éxito y se mantiene activa. La cefalea podría no desaparecer debido a que la causa continúa presente, y pasados tres meses se consideraría *crónica*.

En otros casos menos frecuentes, la infección remite o se erradica pero la cefalea no se resuelve; después de tres meses, por ello la cefalea se considera *persistente* (conforme al resto de cefaleas secundarias).

Del mismo modo se han definido las subformas *aguda* y *crónica* de la cefalea por infecciones activas o recientes, en ocasiones en contraste con las subformas persistentes de la cefalea *postinfecciosa* (ver, por ejemplo, 9.1.1.1 *Cefalea aguda atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas*, 9.1.1.2 *Cefalea crónica atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas* y 9.1.1.3 *Cefalea persistente atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas previas*). El objetivo es distinguir y separar dos mecanismos probablemente diferentes y dos planteamientos de manejo distintos.

Introducción

La cefalea es un acompañante común de las viriasis sistémicas, como la gripe. También es frecuente que curse con sepsis. En raras ocasiones puede unirse a otras infecciones sistémicas.

En las infecciones intracraneales la cefalea es habitualmente el primero y más frecuente de los síntomas que se presentan. La aparición de un nuevo tipo de cefalea difusa y asociada con síntomas neurológicos focales o alteraciones del estado mental, sensación de malestar general o fiebre debe dirigir la atención del médico hacia una posible infección intracraneal, incluso en ausencia de rigidez cervical.

Por desgracia no existen buenos estudios prospectivos de las cefaleas asociadas a infecciones intracraneales; en caso de falta de pruebas, los criterios de diagnóstico de algunos subtipos de 9.1 *Cefalea atribuida a infección intracraneal* dependen en parte del consenso general, también del de los expertos en infecciones neurológicas.

Los criterios generales de este capítulo, que se deben respetar lo máximo que sea posible, son los siguientes:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado una infección, o una secuela de una infección, documentada como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la infección.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la infección.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la infección.
 3. La cefalea presenta las características típicas de la infección.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

9.1 Cefalea atribuida a infección intracraneal

Descripción: Cefalea de duración variable, rara vez persistente, ocasionada por infección intracraneal bacteriana, vírica, micótica o parasitaria o por secuelas de algunas de esas infecciones.

9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas

Descripción: Cefalea de duración variable por meningitis o meningoencefalitis bacterianas. Puede manifestarse en el contexto de síntomas gripales leves. Suele ser aguda y aparecer junto con rigidez cervical, náuseas, fiebre y alteraciones del estado mental y/u otros síntomas y/o signos neurológicos. En la mayoría de casos remite después de que se haya erradicado la infección, pero en raras ocasiones se convierte en persistente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea de cualquier duración que cumple el criterio C.
- B. Se han diagnosticado meningitis o meningoencefalitis bacterianas.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con el inicio de la meningitis o meningoencefalitis bacterianas.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la meningitis o meningoencefalitis bacterianas.
 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la meningitis o meningoencefalitis bacterianas.
 4. La cefalea presenta cualquiera de las características siguientes:
 - a) Holocraneal.
 - b) Localizada en la nuca y asociada a rigidez cervical.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La cefalea es el síntoma más común y puede ser el primer síntoma en este tipo de infecciones. Debería sospecharse la presencia de 9.1.1 *Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas* siempre que la cefalea se manifieste junto con fiebre, alteraciones del estado mental (también con somnolencia), déficits neurológicos focales o crisis epilépticas generalizadas. En el caso de la encefalitis, los déficits asociados comprenden trastornos del lenguaje o auditivos, diplopía, hipoestesia en algunas partes del cuerpo, debilidad muscular, parálisis parcial de extremidades, alucinaciones, trastornos de la personalidad, facultades mentales disminuidas, pérdida del conocimiento, demencia grave súbita y/o amnesia.

No obstante, en la mayoría de los casos de infección intracraneal bacteriana es muy complicado discernir la afectación puramente meníngea de la afectación puramente encefálica. Además, esta distinción no conduce a planteamientos diferentes para evaluar o escoger un tratamiento. Por lo tanto, la cefalea por meningitis bacteriana y la cefalea por encefalitis bacteriana se han incluido en el mismo subgrupo de 9.1.1 *Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas*.

Existe una serie de microorganismos que pueden causar meningitis o encefalitis, como *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* o *Listeria monocytogenes*, entre otros. La inmunidad subyacente es muy importante ya que la inmunosupresión (debida al VIH o posterior a un trasplante y otros tratamientos inmunodepresores) incluye en la predisposición, así como en los perfiles clínico y biológico.

La estimulación directa de las terminaciones nerviosas sensitivas localizadas en la meninges producida por la infección bacteriana ocasiona el inicio de la cefalea. Los productos bacterianos (toxinas), los mediadores de inflamación como la bradiquinina, las prostaglandinas y las citocinas y otras sustancias liberadas por la inflamación no solo ocasionan dolor de manera directa sino que también producen una sensibilización al dolor y la liberación de neuropéptidos. En el caso de la encefalitis, el aumento de la presión intracraneal podría asimismo desempeñar un papel en la aparición de la cefalea.

En la mayoría de los casos, la cefalea remite una vez se ha resuelto la infección. Sin embargo, la infección puede continuar activa durante meses, dando lugar a una cefalea crónica. En una minoría de casos la cefalea persiste durante más de tres meses *después* de la resolución de la infección causal. Se describen a continuación, por tanto, tres subformas distintas de 9.1.1 *Cefalea atribuida a meningitis o*

meningoencefalitis bacterianas, puesto que la fisiopatología y el tratamiento serán diferentes según la infección se haya erradicado completamente o continúe activa.

9.1.1.1 Cefalea aguda atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.1 *Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas* y el criterio B.
- B. Presencia de cefalea durante >3 meses.

9.1.1.2 Cefalea crónica atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.1 *Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas* y el criterio C.
- B. La meningitis o meningoencefalitis bacterianas continúan activas¹ o se han resuelto dentro de los últimos tres meses.
- C. Presencia de cefalea durante >3 meses.

Nota:

1. Se ha demostrado por realce focal o multifocal descrito en RM con contraste y/o por persistencia de linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (LCR) con o sin hallazgos de patología en la barrera hematoencefálica.

9.1.1.3 Cefalea persistente atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas previas

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumplía previamente los criterios de la 9.1.1 *Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas* y el criterio C.
- B. Han remitido la meningitis o meningoencefalitis bacterianas.
- C. La cefalea persiste durante >3 meses después de la resolución de la meningitis o la meningoencefalitis bacterianas.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

9.1.2 *Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis víricas*

Descripción: Cefalea causada por meningitis o encefalitis víricas que típicamente presenta rigidez cervical y fiebre y que en ocasiones se asocia, dependiendo del alcance de la infección, a síntomas o signos neurológicos, entre los que se incluyen alteraciones del estado mental.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se han diagnosticado meningitis o encefalitis víricas.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con el inicio del la meningitis o encefalitis víricas.

2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la meningitis o encefalitis víricas.
 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la meningitis o encefalitis víricas.
 4. La cefalea presenta cualquiera de las características siguientes:
 - a) Holocraneal.
 - b) Localizada en la nuca y asociada a rigidez cervical.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Debería sospecharse la presencia de 9.1.2 *Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis víricas* siempre que el dolor de cabeza curse junto con fiebre, rigidez cervical, fotofobia, náuseas y/o vómitos.

Si bien los enterovirus suponen la mayoría de los casos de 9.1.2 *Cefalea por meningitis o encefalitis víricas*, existen numerosos virus que también pueden causarla: arbovirus, virus de la poliomielitis, virus ECHO, virus de Coxsackie, herpes simple, adenovirus o virus de la parotiditis, entre otros. La reacción en cadena de la polimerasa (RCP) en LCR facilita el diagnóstico específico en la mayoría de los casos. Una RCP en LCR positiva para el virus del herpes simple (VHS), de tipo 1 o 2, y para la serología de ADN de VHS-1 y VHS-2 presuponen el diagnóstico de encefalitis por herpes simple. En algunos casos, la RCP en LCR da positivo para los tipos 6 o 7 del virus del herpes humano (VHV).

Se ha demostrado que el límite inferior de detección de la RCP se reduce más de la mitad si la prueba se lleva a cabo una semana después del inicio de los síntomas, pudiendo ofrecer un resultado negativo falso. Cuando el resultado de la RCP después de una semana es negativo, el diagnóstico puede establecerse conforme a un cociente anormal de LCR/anticuerpos en sangre.

Al igual que con las infecciones intracraneales bacterianas, puede ser muy complicado discernir la afectación puramente meníngea de la afectación puramente encefálica. Es importante, sin embargo, establecer y mantener esta distinción, pues los diagnósticos de ambas patologías difieren y el pronóstico de la afectación encefálica es peor. Por ello se otorgan criterios diferentes para 9.1.2.1 *Cefalea atribuida a meningitis vírica* y 9.1.2.2 *Cefalea atribuida a encefalitis vírica*.

Al contrario que con la 9.1.1 *Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas*, no se ha registrado ninguna subforma postinfecciosa persistente de 9.1.2 *Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis víricas*, de modo que no se ha contemplado incluirla en la clasificación.

9.1.2.1 Cefalea atribuida a meningitis vírica

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.2 *Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis víricas*.
- B. En las pruebas de neurodiagnóstico por imagen solo hay realce en la leptomeninge.

9.1.2.2 Cefalea atribuida a encefalitis vírica

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.2 *Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis víricas*.
- B. Cualquiera de las características siguientes:
 1. Las pruebas de neurodiagnóstico por imagen muestran edema cerebral difuso o multifocal¹.
 2. Al menos uno de los siguientes:
 - a) Alteraciones del estado mental.
 - b) Déficits neurológicos focales.
 - c) Crisis epilépticas.

Nota:

1. Puede existir un realce leptomenígeo.

Comentarios: El dolor suele ser difuso, centrado en las regiones frontal y/o retroorbitaria, intenso o muy intenso, de carácter pulsátil u opresivo.

Debería sospecharse la presencia de 9.1.2.2 *Cefalea atribuida a encefalitis vírica* siempre que el dolor de cabeza curse con alteraciones del estado mental (también disminución del nivel de conciencia), déficits neurológicos focales y/o crisis epilépticas. Otros déficits neurológicos asociados son trastornos del lenguaje o auditivos, diplopía, hipoestesia en algunas partes del cuerpo, debilidad muscular, parálisis parcial de extremidades, ataxia, alucinaciones, trastornos de la personalidad, pérdida del conocimiento y/o amnesia.

9.1.3 *Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal*

Descripción: Cefalea de duración variable por micosis u otra parasitosis intracraneal. Suele manifestarse en el contexto de inmunodepresión congénita o adquirida. En la mayoría de casos remite después de que se haya erradicado la infección, rara vez se convierte en persistente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado micosis u otra parasitosis intracraneal.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una estrecha relación temporal con el inicio de la micosis u otra parasitosis intracraneal.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la micosis u otra parasitosis intracraneal.
 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la micosis u otra parasitosis intracraneal.
 4. La cefalea aparece de manera progresiva¹ y cumple Cualquiera de las características siguientes:
 - a) Holocraneal.
 - b) Localizada en la nuca y asociada a rigidez cervical.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

1. La sintomatología clínica tiende a desarrollarse durante semanas, de manera paralela al nivel de inmunodepresión.
2. Las mejores herramientas para el diagnóstico precoz son TAC o RM.

Comentarios: Debería sospecharse la presencia de 9.1.3 *Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal* siempre que la cefalea se manifieste junto con fiebre, alteraciones del estado mental (también disminución del nivel de conciencia) y/o varios déficits neurológicos focales de gravedad creciente, y las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen muestren realce leptomenígeo y/o edema cerebral difuso.

Entre los hongos que pueden causar meningitis y/o encefalitis se incluyen *Candida*, *Aspergillus* y *Cryptococcus neoformans*; entre los parásitos se incluye toxoplasma. Además del cultivo del líquido cefalorraquídeo (LCR) y pruebas de la RCP en LCR, otras pruebas del LCR y sanguíneas integran la detección directa (detección citológica, visualización microscópica, cultivo e identificación de elementos micóticos en las muestras biológicas) e indirecta del patógeno (identificación de un antígeno u otro

elemento de la cápsula). En el caso de la aspergilosis, el antígeno galactomanano puede detectarse en los líquidos biológicos (suero, lavado broncoalveolar o LCR). En otras micosis sistémicas, el suero 1,3-β-D-glucano podría facilitar el diagnóstico. La tinción con tinta china colorea la cápsula criptocócica.

Cabe resaltar que las micosis u otras parasitosis meníngicas o encefálicas se manifiestan casi exclusivamente en pacientes inmunodeprimidos o en ancianos. En concreto, los grupos de riesgo serían los siguientes:

- 1) Individuos con neutropenia significativa (<500 neutrófilos/mm³).
- 2) Individuos que han recibido alotrasplantes de células madre hematopoyéticas.
- 3) Individuos que sigan un tratamiento esteroideo crónico (prednisona 0,3 mg/kg/día o equivalente durante más de tres semanas).
- 4) Individuos que siguen o han seguido (en los últimos 90 días) un tratamiento con fármacos inmunodepresores (ciclosporina, anti-TNF, anticuerpos monoclonales, análogos de nucleósidos).
- 5) Individuos con inmunodeficiencia hereditaria grave.

Una subforma postinfecciosa persistente de la 9.1.3 *Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal* no está respaldada por suficientes datos; solo aparece en el Apéndice como A9.1.3.3 *Cefalea persistente atribuida a micosis intracraneal u otra parasitosis previa*.

9.1.3.1 Cefalea aguda atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.3 *Cefalea atribuida a micosis y otra parasitosis intracraneal* y el criterio B.
- B. Presencia de cefalea durante <3 meses.

Cefalea crónica atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.3 *Cefalea atribuida a micosis y otra parasitosis intracraneal* y el criterio B.
- B. Presencia de cefalea durante >3 meses.

9.1.4 Cefalea atribuida a infección cerebral localizada

Descripción: Cefalea ocasionada por absceso cerebral, empiema subdural, granuloma infeccioso u otra lesión infecciosa localizada que suele manifestarse junto con fiebre, déficits neurológicos focales y/o alteraciones del estado mental (incluyendo disminución del nivel de conciencia).

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. La existencia de una infección cerebral localizada se ha demostrado con pruebas de neurodiagnóstico por la imagen y/o con análisis de las muestras.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el desarrollo de la infección cerebral localizada, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el deterioro de la infección cerebral localizada, demostrado con cualquiera de los siguientes:
 - a) Empeoramiento de otros síntomas y/o signos clínicos derivados de la infección cerebral localizada.
 - b) Hallazgos de un aumento de tamaño (o de ruptura, en caso de absceso cerebral) de la

- infección cerebral localizada.
3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la infección cerebral localizada.
 4. La cefalea presenta al menos una de las siguientes cuatro características:
 - a) Aumento gradual de la intensidad, durante varias horas o días, de moderada a severa.
 - b) Empeorada por esfuerzo u otras maniobras de Valsalva.
 - c) Cursa con fiebre, náuseas y/o vómitos.
 - d) Unilateral e ipsilateral a la infección cerebral localizada.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Los abscesos cerebrales por lo general son causados por bacterias anaeróbicas o, a veces, mixtas, a menudo incluyendo estreptococos o bacteroides anaeróbicos. Los estafilococos son frecuentes tras un traumatismo craneoencefálico, intervención neuroquirúrgica o endocarditis. Las enterobacterias son frecuentes en otitis crónicas. Los hongos (como el *Aspergillus*) y los protozoos (como el *Toxoplasma gondii*, sobre todo en pacientes con infección por el VIH) pueden producir abscesos.

El empiema subdural a menudo es secundario a sinusitis u otitis media. También puede ser una complicación de la meningitis. Los granulomas cerebrales pueden cursar con cisticercosis, sarcoidosis, toxoplasmosis y aspergilosis.

Los mecanismos causantes de la 9.1.4 *Cefalea atribuida a infección cerebral localizada* engloban la compresión directa, la irritación de las estructuras meníngeas y/o arteriales, la hipertensión intracraneal y la fiebre. Cefalea atribuida empiema subdural, que generalmente se manifiesta junto con fiebre y síntomas o signos clínicos de irritación meníngea y un aumento de la presión intracraneal.

9.2 Cefalea atribuida a infección sistémica

Clasificado en otro lugar: La cefalea atribuida a meningitis o encefalitis que se curse con una infección sistémica debería ser clasificada como 9.1 *Cefalea atribuida a infección intracraneal*.

Descripción: Cefalea de duración variable por infección sistémica, que por lo general se cursa con otros síntomas y/o signos clínicos de la infección.

Comentarios: La cefalea en infecciones sistémicas suele ser un síntoma relativamente inespecífico que no ayuda al diagnóstico. Estas patologías están mayoritariamente dominadas por la fiebre, el malestar general y otros síntomas sistémicos. No obstante, algunas infecciones, sobre todo la gripe, pueden manifestar cefalea como síntoma destacado junto con la fiebre u otros síntomas. En caso de que una infección sistémica curse con meningitis o meningoencefalitis, cualquier cefalea derivada de la infección deberá clasificarse conforme al trastorno pertinente como subtipo de la 9.1 *Cefalea atribuida a infección intracraneal*.

En las enfermedades infecciosas, la cefalea suele coexistir con fiebre y puede depender de ella, pero también puede manifestarse en ausencia de fiebre. La naturaleza exacta de estos mecanismos todavía precisa más investigaciones. Entretanto, la enorme desigualdad en la tendencia a causar cefalea indica que las infecciones sistémicas no tienen este efecto simplemente a través de la fiebre ni los pirógenos exógenos o endógenos. Los mecanismos causantes de cefalea engloban los efectos directos de los propios microorganismos. Suelen involucrarse varias células (microglía activada y monocitos y macrófagos, astrocitos activados y barrera hematoencefálica y células endoteliales) junto con diversos mediadores inflamatorios (citocinas, glutamato, y sistemas COX-2/PGE2, NO-iNOS y de especies reactivas del oxígeno).

9.2.1 Cefalea atribuida a infección bacteriana sistémica

Descripción: Cefalea ocasionada por y que se manifiesta en asociación con otros síntomas y signos clínicos de infección vírica sistémica, en ausencia de meningitis o meningoencefalitis.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea de cualquier duración que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se ha diagnosticado infección bacteriana sistémica.
 - 2. No se ha demostrado afectación meníngea ni meningoencefálica.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la infección bacteriana sistémica.
 - 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la infección bacteriana sistémica.
 - 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la infección bacteriana sistémica.
 - 4. La cefalea presenta una de las características siguientes, o ambas:
 - a) Dolor difuso.
 - b) Intensidad moderada o fuerte.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

9.2.1.1 Cefalea aguda atribuida a infección bacteriana sistémica

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.1 *Cefalea atribuida a infección bacteriana sistémica* y el criterio B.
- B. Presencia de cefalea durante <3 meses.

9.2.1.2 Cefalea crónica atribuida a infección bacteriana sistémica

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.1 *Cefalea atribuida a infección bacteriana sistémica* y el criterio B.
- B. Presencia de cefalea durante >3 meses.

9.2.2 Cefalea atribuida a infección vírica sistémica

Descripción: Cefalea ocasionada por y que se manifiesta en asociación con otros síntomas y signos clínicos de infección vírica sistémica, en ausencia de meningitis o meningoencefalitis.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea de cualquier duración que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se ha diagnosticado infección vírica sistémica.
 - 2. No se ha demostrado afectación meníngea ni encefálica.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la infección vírica sistémica.
 - 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la infección vírica sistémica.
 - 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la infección vírica sistémica.
 - 4. La cefalea presenta una de las características siguientes, o ambas:

- a) Dolor difuso.
- b) Intensidad moderada o fuerte.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

9.2.2.1 Cefalea aguda atribuida a infección vírica sistémica

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.2 *Cefalea atribuida a infección vírica sistémica* y el criterio B.
- B. Presencia de cefalea durante <3 meses.

9.2.2.2 Cefalea crónica atribuida a infección vírica sistémica

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.2 *Cefalea por infección vírica sistémica* y el criterio C.
- B. La infección vírica sistémica continúa activa o se ha resuelto dentro de los últimos tres meses.
- C. Presencia de cefalea durante >3 meses.

9.2.3 Cefalea atribuida a otras infecciones sistémicas

Descripción: Cefalea ocasionada por y que se manifiesta en asociación con otros síntomas y signos clínicos de micosis sistémica o infección por protozoos u otras parasitosis, en ausencia de meningitis o meningoencefalitis.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se ha diagnosticado micosis sistémica o infección por protozoos u otras parasitosis.
 - 2. No se ha demostrado afectación meníngea ni meningoencefálica.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la infección sistémica o infestación.
 - 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la infección sistémica o infestación.
 - 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la infección sistémica o infestación.
 - 4. La cefalea presenta una de las características siguientes, o ambas:
 - a) Dolor difuso.
 - b) Intensidad moderada o fuerte.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Se trata de un grupo heterogéneo y mal definido de infecciones sistémicas, que se manifiesta especialmente en pacientes inmunodeprimidos o en determinadas zonas geográficas. Los hongos que suelen implicarse son los hongos patógenos (*Cryptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum* y *Coccidioides immitis*) y los hongos oportunistas (géneros *Candida* y *Aspergillus*, entre otros). Entre los protozoos, las infecciones por *Pneumocystis carinii* y *Toxoplasma gondii* pueden causar cefalea. También se han registrado casos de cefalea por el nematodo *Strongyloides stercoralis*.

9.2.3.1 Cefalea aguda atribuida a otras infecciones sistémicas

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.3 *Cefalea atribuida a otras infecciones sistémicas* y el criterio B.
- B. Presencia de cefalea durante <3 meses.

9.2.3.2 Cefalea crónica atribuida a otras infecciones sistémicas

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.2.3 *Cefalea atribuida a otras infecciones sistémicas* y el criterio C.
- B. Presencia de cefalea durante >3 meses.

Bibliografía*9.1 Cefalea atribuida a infección intracraneal*

Marchioni E, Tavazzi E, Bono G, et al. Headache attributed to infection: observations on the IHS classification (ICHD-II). *Cephalgia* 2006; 26: 1427-1433.

Solomon T, Michael BD, Smoth PE, et al. Management of suspected viral encephalitis in adults – Association of British Neurologists and British Infection Association National Guidelines. *J Infect* 2012; 64: 347-373.

9.1.1 Cefalea atribuida a meningitis o meningoencefalitis bacterianas

Bohr V, Hansen B, Kjersén H, et al. Sequelae from bacterial meningitis and their relation to the clinical condition during acute illness, based on 667 questionnaire returns. Part II of a three part series. *J Infect* 1983; 7: 102-110.

Brooks RG, Licitra CM y Peacock MG. Encephalitis caused by *Coxiella burnetii*. *Ann Neurol* 1986; 20: 91-93.

Drexler ED. Severe headaches. When to worry, what to do. *Postgrad Med* 1990; 87: 164-170, 173-180.

Francke E. The many causes of meningitis. *Postgrad Med* 1987; 82: 175-178, 181-183, 187-188.

Gedde-Dahl TW, Lettenstrom GS and Bovre K. Coverage for meningococcal disease in the Norwegian morbidity and mortality statistics. *NIPH Ann* 1980; 3: 31-35.

Helbok R, Broessner G, Pfäusler B, et al. Chronic meningitis. *J Neurol* 2009; 256: 168-175.

Jones HR y Siekert RG. Neurological manifestation of infective endocarditis. *Brain* 1989; 112: 1295-1315.

Pachner AR y Steere AC. Neurological findings of Lyme disease. *Yale Biol Med* 1984; 57: 481-483.

Pachner AR y Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease: meningitis, cranial neuritis, and radiculoneuritis. *Neurology* 1985; 35: 47-53.

Tonjum T, Nilsson F, Bruun JH, et al. The early phase of meningococcal disease. *NIPH Ann* 1983; 6: 175-181.

Van de Beek D, de Gans J, Spanjaard L, et al. Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial meningitis. *N Engl J Med* 2004; 351: 1849-1859.

Zhang SR, Zhang YS y Zhao XD. [Tuberculous meningitis with hydrocephalus: a clinical and CT study]. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi* 1989; 28: 202-204, 205.

9.1.2 Cefalea atribuida a meningitis o encefalitis víricas

Ambrose HE, Granerod J, Clewley JP, et al.; UK Aetiology of Encephalitis Study Group. Diagnostic strategy used to establish etiologies of encephalitis in a prospective cohort of patients in England. *J*

- Clin Microbiol* 2011; 49: 3576-3583.
- Davis LE y McLaren LC. Relapsing herpes simplex encephalitis following antiviral therapy. *Ann Neurol* 1983; 13: 192-195.
- Denes E, Labach C, Durox H, et al. Intrathecal synthesis of specific antibodies as a marker of herpes simplex encephalitis in patients with negative PCR. *Swiss Med Wkly* 2010; 140: w13107.
- Desmond RA, Accortt NA, Talley L, et al. Enteroviral meningitis: natural history and outcome of pleconaril therapy. *Antimicrob Agents Chemother* 2006; 50: 2409-2414.
- Domachowske JB, Cunningham K, Cummings DL, et al. Acute manifestations and neurologic sequelae of Epstein-Barr virus encephalitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 1996; 15: 871-875.
- Domingues RB, Kuster GW, Onuki de Castro FL, et al. Headache features in patients with dengue virus infection. *Cephalalgia* 2006; 26: 879-882.
- Farazmand P, Woolley PD y Kinghorn GR. Mollaret's meningitis and herpes simplex virus type 2 infections. *Int J STD AIDS* 2011; 22: 306-307.
- Kennedy PG. Retrospective analysis of 46 cases of simplex encephalitis seen in Glasgow between 1962 and 1985. *Open J Met* 1988; 86: 533-540.
- Kennedy PG, Adams IH, Graham DI, et al. A clinico-pathological study of herpes simplex encephalitis. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1998; 14: 395-415.
- Mutton K and Guiver M. Laboratory techniques for human viral encephalitis diagnosis. *Infect Disord Drug Targets* 2011; 11: 206-234.
- Poneprasert B. Japanese encephalitis in children in northern Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 1989; 20: 599-603.
- Poulikakos PJ, Sergi EE, Margaritis AS, et al. A case of recurrent benign lymphocytic (Mollaret's) meningitis and review of the literature. *J Infect Public Health* 2010; 3: 192-195.
- Saged JI, Weinstein Mo y Miller DC. Chronic encephalitis possibly due to herpes simplex virus: two cases. *Neurology* 1985; 35: 1470-1472.
- Sauerbrei A y Wutzler P. Laboratory diagnosis of central nervous system infections caused by herpes viruses. *J Clin Virol* 2002; 25 (supl. 1): S45-S51.
- Singer JI, Maur PR, Riley JP, et al. Management of central nervous system infections during an epidemic of enteroviral aseptic meningitis. *J Pediatr* 1980; 96: 559-563.
- Takeuchi S, Takasato Y, Masaoka H, et al. Hemorrhagic encephalitis associated with Epstein-Barr virus infection. *J Clin Neurosci* 2010; 17: 153-154.

9.1.3 Cefalea atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal

- Cochius JI, Burns RJ y Willoughby JO. CNS cryptococcosis: unusual aspects. *Clin Exp Neurol* 1989; 26: 183-191.
- Contini C. Clinical and diagnostic management of toxoplasmosis in the immunocompromised patient. *Parassitologia* 2008; 50: 45-50.
- Drake KW y Adam RD. Coccidioidal meningitis and brain abscesses: analysis of 71 cases at a referral center. *Neurology* 2009; 73: 1780-1786.
- Onishi A, Sugiyama D, Kogata Y, et al. Diagnostic accuracy of serum 1,3-b-D-glucan for pneumocystis jiroveci pneumonia, invasive candidiasis, and invasive aspergillosis: systematic review and meta-analysis. *J Clin Microbiol* 2012; 50: 7-15.
- Patil SA, Katyayani S y Arvind N. Significance of antibody detection in the diagnosis of cryptococcal meningitis. *J Immunoassay Immunochem* 2012; 33: 140-148.
- Prandota J. Recurrent headache as the main symptom of acquired cerebral toxoplasmosis in nonhuman immunodeficiency virus-infected subjects with no lymphadenopathy: the parasite may be responsible for the neurogenic inflammation postulated as a cause of different types of headaches. *Am J Ther* 2007; 14: 63-105.
- Singh RR, Chaudhary SK, Bhatta NK, et al. Clinical and etiological profile of acute febrile encephalopathy in eastern Nepal. *Indian J Pediatr* 2009; 76: 1109-1111.

9.1.4 Cefalea atribuida a infección cerebral localizada

- Chalstrey S, Pfeleiderer AG y Moffat DA. Persisting incidence and mortality of sinogenic cerebral abscess: a continuing reflection of late clinical diagnosis. *JR Soc Med* 1991; 84: 193-195.
- Chun CH, Johnson JD, Hofstetter M, et al. Brain abscess: a study of 45 consecutive cases. *Medicine* 1986; 65: 415-431.
- French H, Schaefer N, Keijzers G, et al. Intracranial subdural empyema: a 10-year case series. *Ochsner J* 2014; 14: 188-194.
- Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN, et al. Brain abscess: recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985; 78: 704-707.
- Hodges J, Anslow P y Gillet G. Subdural empyema: continuing diagnostic problems in the CT scan era. *QJM* 1986; 59: 387-393.
- Kulay A, Ozatik N y Topucu I. Otogenic intracranial abscesses. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 140-146.
- Leotta N, Chaseling R, Duncan G, et al. Intracranial suppuration. *J Paediatr Child Health* 2005; 41: 508-512.
- McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ, et al. Subdural and epidural empyema: diagnostic and therapeutic problems. *Med J Aust* 1991; 154: 653-657.
- Sellik JA. Epidural abscess and subdural empyema. *J Am Osteopath Assoc* 1989; 89: 806-810.
- Seven H, Coskun BU, Calis AB, et al. Intracranial abscesses associated with chronic suppurative otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262: 847-851.
- Yen PT, Chan ST y Huang TS. Brain abscess: with special reference to otolaryngologic sources of infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113:15-22.
- Yıldırım T, Gedik H, Sims ek F, et al. Community-acquired intracranial suppurative infections: a 15-year report. *Surg Neurol Int* 2014; 5: 142.

9.2 Cefalea atribuida a infección sistémica

- Arredondo M, Hackett J, de Bethencourt FR, et al. Prevalence of XMRV infection in different risk populations in Spain. *AIDS Res Hum Retroviruses* 2012; 28: 1089-1094.
- Capelli E, Zola R, Lorusso L, et al. Chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis: an update. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2010; 23: 981-989.
- De Marinis M y Welch KM. Headache associated with non-cephalic infections: classification and mechanisms. *Cephalalgia* 1992; 12: 197-201.
- Hou CC, Lin H, Chang CP, et al. Oxidative stress and pyrogenic fever pathogenesis. *Eur J Pharmacol* 2011; 667: 6-12.
- Leligdowicz A, Fischer WA 2nd, Uyeki TM, et al. Ebola virus disease and critical illness. *Crit Care* 2016; 20: 217.
- Saiz JC, Vázquez-Calvo Á, Blázquez AB, et al. Zika virus: the latest newcomer. *Front Microbiol* 2016; 7: 496.

10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis

10.1	Cefalea atribuida a hipoxia o hipercapnia
10.1.1	Cefalea de altura
10.1.2	Cefalea atribuida a vuelo en avión
10.1.3	Cefalea por inmersión
10.1.4	Cefalea por apnea del sueño
10.2	Cefalea por diálisis
10.3	Cefalea atribuida a hipertensión arterial
10.3.1	Cefalea atribuida a feocromocitoma
10.3.2	Cefalea atribuida a crisis hipertensiva sin encefalopatía hipertensiva
10.3.3	Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva
10.3.4	Cefalea atribuida a preeclampsia o eclampsia
10.3.5	Cefalea atribuida a disreflexia autonómica
10.4	Cefalea atribuida a hipotiroidismo
10.5	Cefalea atribuida a ayuno
10.6	Cefalea cardíaca
10.7	Cefalea atribuida a otros trastornos de la homeostasis

Clasificado en otro lugar:

7.1.2 Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal secundaria a trastornos metabólicos, tóxicos u hormonales.

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? Las normas generales de atribución a otro diagnóstico se aplican a la 10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis.

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea* guarde una estrecha relación temporal con un trastorno de la homeostasis, la cefalea se clasifica como secundaria atribuida a dicho trastorno. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III.
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una *cefalea preexistente* con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con un trastorno de la homeostasis, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el de 10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis (o uno de sus subtipos), siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.

Introducción

Existen varios mecanismos que causan los distintos tipos de 10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis. No obstante, cabe la posibilidad de establecer unos criterios de diagnóstico generales, que se cumplen en la mayoría de los casos:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno de la homeostasis documentado como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno de la

- homeostasis.
- 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el trastorno de la homeostasis.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa después de la resolución del trastorno de la homeostasis.
- 3. La cefalea presenta las características típicas de trastorno de la homeostasis.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

10.1 Cefalea atribuida a hipoxia o hipercapnia

Descripción: Cefalea ocasionada por hipoxia o hipercapnia que se manifiesta derivada a la exposición a uno o ambos.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha producido exposición a condiciones de hipoxia y/o hipercapnia.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la exposición.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con la exposición a la hipoxia y/o a la hipercapnia.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la hipoxia y/o la hipercapnia.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

10.1.1 Cefalea de altura

Descripción: Cefalea, generalmente bilateral y agravada por esfuerzo, ocasionada por ascenso a una altitud superior a 2 500 metros. La cefalea se resuelve dentro de las 24 horas siguientes al descenso.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido un ascenso a más de 2 500 metros de altura.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el ascenso.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el ascenso continuado.
 - b) La cefalea se ha resuelto dentro de las 24 horas siguientes al descenso a una altitud inferior a 2 500 metros.
 - 3. La cefalea presenta al menos dos de las siguientes tres características:
 - a) Localización bilateral.
 - b) Intensidad leve o moderada.
 - c) Agravada por ejercicio, movimiento, esfuerzo, tos y/o flexión del tronco.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La 10.1.1 *Cefalea de altura* es una complicación frecuente de los ascensos a gran altitud, la padecen más del 30% de los alpinistas. Los factores de riesgo comprenden antecedentes de 1. *Migraña*, baja saturación de oxígeno arterial, alto grado de esfuerzo percibido, restricciones del flujo

venoso y escasa ingesta de líquidos (<2 litros en 24 horas).

Muchas de las 10.1.1 *Cefaleas de altura* remiten con analgésicos simples como paracetamol (acetaminofeno) o ibuprofeno. El llamado mal agudo de montaña (MAM) consiste en al menos cefalea moderada combinada con una o más de las siguientes manifestaciones: náuseas, anorexia, fatiga, fotofobia, mareos y trastornos del sueño. La acetazolamida (125 mg, 2-3 veces al día) y los esteroides podrían reducir la sensibilidad al MAM. Otras estrategias de prevención suponen aclimatarse durante dos días antes de realizar ejercicio físico vigoroso a gran altura, ingerir líquidos en abundancia y evitar el alcohol.

Residir a alturas que superen los 1 000 metros aumenta no solo la incidencia sino también la gravedad de los síntomas de la 1. *Migraña*. Se desconocen sus mecanismos y probablemente no guarden relación con los de la 10.1.1 *Cefalea de altura*.

10.1.2 *Cefalea atribuida a vuelo en avión*

Descripción: Cefalea por lo general grave, que suele ser unilateral y periorcular sin síntomas autonómicos, ocasionada durante y con motivo de un vuelo en avión. Se resuelve después de aterrizar.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos dos episodios de cefalea que cumplen el criterio C.
- B. El paciente está viajando en avión.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado durante el vuelo en avión.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) El empeoramiento de la cefalea guarda una relación temporal con el ascenso tras el despegue y/o el descenso previo al aterrizar el avión.
 - b) La cefalea mejora de manera espontánea dentro de los 30 minutos siguientes al final del ascenso o del descenso del avión.
 - 3. La cefalea es grave y presenta al menos dos de las siguientes tres características:
 - a) Localización unilateral¹.
 - b) Localización frontoorbitaria².
 - c) Calidad punzante³.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III⁴.

Notas:

- 1. El cambio de lado de un vuelo a otro sucede en alrededor del 10% de los casos.
- 2. Podría propagarse a la región parietal.
- 3. También podría percibirse dolor pulsátil.
- 4. Se deberían excluir los trastornos en los senos paranasales.

Comentarios: Una encuesta escandinava reciente ha señalado que un 8,3% de los pasajeros aéreos padecen 10.1.2 *Cefalea atribuida a vuelo en avión*. Se presenta al aterrizar en más de un 90% de los casos.

Los síntomas concomitantes se registran en hasta un 30% de los casos. Los síntomas más habituales son inquietud y lagrimeo unilateral; en menos de un 5% de los casos se han descrito otros síntomas parasimpáticos localizados, náuseas o foto/fonofobia.

Una fracción de los individuos que presentan 10.1.2 *Cefalea atribuida a vuelo en avión* refieren una cefalea similar durante el buceo libre y/o un descenso rápido de una montaña, lo que sugiere que estos dolores se deben al desequilibrio entre las presiones intrasinal y externa.

10.1.3 Cefalea por inmersión

Clasificado en otro lugar: La 1. Migraña, 2. Cefalea de tipo tensional, 4.2 Cefalea por esfuerzo físico primaria, 4.5 Cefalea por criostímulo, 4.6.1 Cefalea por compresión externa y 11.2.1 Cefalea cervicogénica pueden aparecer durante el buceo. En estos casos, la inmersión debe considerarse como factor desencadenante más que como la causa, y la cefalea deberá clasificarse conforme al trastorno pertinente.

Se sabe que el buceo puede causar disección de la arteria cervical carótida o vertebral. La cefalea resultante debe clasificarse como 6.5.1.1 Cefalea, dolor facial o dolor cervical agudos atribuidos a disección de la arteria cervical carótida o vertebral

Descripción: Cefalea ocasionada por buceo a más de 10 metros de profundidad, que se manifiesta durante la inmersión pero suele intensificarse al salir a la superficie, en ausencia de síndrome de descompresión. Suele acompañarse de síntomas de intoxicación por dióxido de carbono (CO₂). Remite rápidamente si se administra oxígeno, o espontáneamente dentro de los tres días siguientes al buceo.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 1. El paciente está buceando a >10 metros de profundidad.
 2. No hay indicios de síndrome de descompresión.
- C. La causalidad queda demostrada por el menos una de las siguientes características:
 1. La cefalea se ha desarrollado durante la inmersión.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea empeora a medida que se continúa con la inmersión.
 - b) Cualquiera de los siguientes:
 - i. La cefalea se resuelve de manera espontánea dentro de los tres días siguientes a la inmersión.
 - ii. La cefalea remite dentro de la hora siguiente al tratamiento con oxígeno al 100%.
 3. Al menos uno de los síntomas de intoxicación por CO₂, siguientes:
 - a) Confusión mental.
 - b) Aturdimiento.
 - c) Incoordinación motora.
 - d) Disnea.
 - e) Rubefacción facial.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Se ha demostrado que la hipercapnia en ausencia de hipoxia está asociada con cefalea. Se sabe que la hipercapnia (pCO₂ arterial >50 mmHg) causa una relajación del músculo liso perivascular, lo que produce una vasodilatación y el consecuente aumento de la presión intracraneal. El mejor ejemplo clínico de cefalea por hipercapnia es la 10.1.3 Cefalea por inmersión. El dióxido de carbono (CO₂) puede acumularse en un buceador que aguante la respiración adrede de forma intermitente con la intención equivocada de conservar aire, o que inspire de forma superficial para minimizar las variaciones de flotabilidad en los pasadizos estrechos de una cueva o grieta. Los buceadores pueden también hipoventilar de forma no intencionada cuando un traje de neopreno ajustado o un chaleco compensador de flotabilidad limita la distensión de la caja torácica, o cuando la ventilación no es la adecuada para el esfuerzo físico realizado. El ejercicio vigoroso aumenta el grado de producción de CO₂ más de 10 veces, lo que resulta en una elevación del pCO₂ a >60 mmHg.

La 10.1.3 Cefalea por inmersión suele intensificarse durante la fase de descompresión de la inmersión o al salir a la superficie.

10.1.4 Cefalea por apnea del sueño

Descripción: Cefalea matutina ocasionada por apnea del sueño, generalmente bilateral y de duración inferior a cuatro horas. Remite con el tratamiento eficaz de la apnea.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea presente al despertar y que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado apnea del sueño con índice de apnea-hipopnea $\geq 5^1$.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la apnea del sueño.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado simultáneamente con el agravamiento de la apnea del sueño.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la apnea del sueño.
 - 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Recurrencia de ≥ 15 días/mes.
 - b) Todos los siguientes:
 - i. Localización bilateral
 - ii. Calidad opresiva.
 - iii. No cursa con náuseas, fotofobia ni fonofobia.
 - c) Remite en un plazo de cuatro horas.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHE-III².

Notas:

- 1. El índice de apnea-hipopnea se calcula dividiendo el número de apneas entre el número de horas de sueño (5-15/h = leve; 15-30/h = moderado; $>30/h$ = grave).
- 2. La asignación de un diagnóstico definitivo precisa una polisomnografía previa.

Comentarios: La 10.1.4 *Cefalea por apnea del sueño* parece ser menos frecuente y de mayor duración de lo que se creía. Si bien la cefalea matutina predomina en pacientes con apnea del sueño que en el resto de la población, la presencia de la cefalea al despertarse es un síntoma inespecífico que se manifiesta en una gran variedad de cefaleas primarias y secundarias, en trastornos respiratorios relacionados con el sueño distintos de la apnea del sueño (p. ej., síndrome de Pickwick, trastorno pulmonar obstructivo crónico) y en otros trastornos primarios del sueño, tales como el síndrome de piernas inquietas.

No está claro si el mecanismo de la 10.1.4 *Cefalea por apnea del sueño* está relacionado con hipoxia, hipercapnia o trastornos del sueño.

10.2 Cefalea por diálisis

Descripción: Cefalea sin características específicas que se manifiesta durante y con motivo de hemodiálisis. La resolución es espontánea en un plazo de 72 horas después de concluir la sesión de hemodiálisis.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos tres episodios de cefalea aguda que cumplen el criterio C.
- B. El paciente recibe hemodiálisis.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:

1. Cada episodio de cefalea aparece durante una sesión de hemodiálisis.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) Cada episodio de cefalea empeora durante la sesión de hemodiálisis.
 - b) Cada episodio de cefalea remite dentro de las 72 horas posteriores al final de la sesión de diálisis.
 3. Los episodios de cefalea cesan por completo después de un trasplante renal exitoso y la finalización de la hemodiálisis.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. La diálisis elimina rápido la cafeína: debería considerarse la 8.3.1 *Cefalea por supresión de cafeína* en aquellos pacientes que consumen grandes cantidades de cafeína.

Comentarios: La 10.2 *Cefalea por diálisis* suele cursar con hipotensión y el síndrome de desequilibrio de la diálisis. El síndrome de desequilibrio puede comenzar como una cefalea y después progresar a obnubilación y coma, con o sin crisis epilépticas. Este síndrome es relativamente poco frecuente y puede evitarse ajustando los parámetros de la diálisis. Las variaciones en los valores de urea, sodio y magnesio, así como en la tensión arterial y el peso corporal pueden ser factores de riesgo para desencadenar una 10.2 *Cefalea por diálisis*.

10.3 *Cefalea atribuida a hipertensión arterial*

Descripción: Cefalea ocasionada por hipertensión arterial, generalmente de localización bilateral y calidad pulsátil, que suele manifestarse durante un aumento brusco en la tensión sistólica (≥ 180 mmHg) o diastólica (≥ 120 mmHg). Remite tras la vuelta a la normalidad de la tensión arterial.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de hipertensión, con tensión sistólica ≥ 180 mmHg y/o diastólica ≥ 120 mmHg.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la hipertensión.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hipertensión.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la hipertensión.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La hipertensión arterial leve (140-159/90-99 mmHg) o moderada (160-179/100-109 mmHg) no parece que *cause* cefalea. Sigue siendo polémico afirmar que la hipertensión moderada *predispone* a padecer cefalea, pero existen algunos datos que lo demuestran.

El seguimiento ambulatorio de la tensión en pacientes con hipertensión leve o moderada no ha revelado ninguna relación convincente entre las variaciones de la tensión arterial durante un período de 24 horas y la presencia o ausencia de cefalea.

10.3.1 *Cefalea atribuida a feocromocitoma*

Clasificado en otro lugar: En caso de encefalopatía hipertensiva, la cefalea se clasifica como 10.3.3

Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva. Cuando el diagnóstico de feocromocitoma aún no se haya establecido, y no esté presente encefalopatía hipertensiva, los pacientes pueden cumplir los criterios para 10.3.2 *Cefalea atribuida a crisis hipertensiva sin encefalopatía hipertensiva.*

Descripción: Episodios de cefalea, por lo general intensa y de duración breve (inferior a una hora) que cursan con sudoración, palpitaciones, palidez o ansiedad, ocasionados por feocromocitoma.

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios aislados y recurrentes de cefalea de duración breve que cumplen el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de feocromocitoma.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de los episodios de cefalea guarda una relación temporal con la progresión del feocromocitoma, o condujo a su descubrimiento.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) Los episodios individuales de cefalea se desarrollan en relación temporal con aumentos bruscos de la tensión arterial.
 - b) Los episodios individuales de cefalea remiten en relación temporal con la normalización de la tensión arterial.
 - 3. Cefalea que presenta al menos uno de los siguientes síntomas:
 - a) Sudoración.
 - b) Palpitaciones.
 - c) Ansiedad.
 - d) Palidez.
 - 4. Los episodios de cefalea remiten por completo tras extirpar el feocromocitoma.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

- 1. El diagnóstico se establece al demostrar el aumento de la excreción de catecolaminas o metabolitos de catecolaminas, y suele poder confirmarse mediante el análisis de una única muestra de orina de 24 horas recogida cuando el paciente está sintomático o tiene hipertensión.

Comentarios: La 10.3.1 *Cefalea atribuida a feocromocitoma* se manifiesta como cefalea paroxística en un 51-80% de los pacientes con feocromocitoma.

El dolor a menudo es intenso, de localización frontal u occipital, y se describe como pulsátil o constante en calidad. Una característica destacada de la cefalea es su duración breve: inferior a 15 minutos en un 50% e inferior a una hora en un 70% de los pacientes. Otras características consisten en aprensión y/o ansiedad, a menudo junto a una sensación de muerte inminente, temblor, alteraciones visuales, dolor torácico o abdominal, náuseas, vómitos y, ocasionalmente, parestesia. La cara del paciente puede palidecer o sonrojarse durante el ataque.

10.3.2 *Cefalea atribuida a crisis hipertensiva sin encefalopatía hipertensiva*

Clasificado en otro lugar: 10.3.1 *Cefalea atribuida a feocromocitoma.*

Descripción: Cefalea, por lo general de localización bilateral y pulsátil, ocasionada por un aumento paroxístico de hipertensión arterial (sistólica ≥ 180 mmHg o diastólica ≥ 120 mmHg). Remite tras la vuelta a la normalidad de la tensión arterial.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se está produciendo una crisis hipertensiva¹.
 - 2. No existe un cuadro clínico ni otras pruebas que demuestren la presencia de encefalopatía hipertensiva.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado durante la crisis hipertensiva.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la hipertensión.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la crisis hipertensiva.
 - 3. La cefalea presenta al menos una de las siguientes tres características:
 - a) Localización bilateral
 - b) Carácter pulsátil
 - c) Desencadenada por ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

- 1. La crisis hipertensiva se define como un aumento paroxístico en la tensión arterial sistólica (≥ 180 mmHg) o diastólica (≥ 120 mmHg).

Comentario: La hipertensión paroxística puede asociarse a un fallo de los reflejos barorreceptores (tras endarterectomía carotídea o secundaria a irradiación del cuello) o en pacientes con tumores de células enterocromafines.

10.3.3 Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva

Descripción: Cefalea, generalmente de localización bilateral y calidad pulsátil, causada por un aumento constante de la tensión arterial a valores de 180/120 mmHg o más, que se acompaña de síntomas de encefalopatía tales como confusión, letargo, trastornos visuales o crisis epilépticas. Mejora tras la vuelta a la normalidad de la tensión arterial.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado encefalopatía hipertensiva.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la encefalopatía hipertensiva
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la encefalopatía hipertensiva.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la encefalopatía hipertensiva.
 - 3. La cefalea presenta al menos dos de las siguientes tres características:
 - a) Dolor difuso.
 - b) Carácter pulsátil
 - c) Empeora con el ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La encefalopatía hipertensiva se manifiesta con un aumento persistente de la tensión arterial $\geq 180/120$ mmHg y al menos dos de los siguientes: confusión, disminución del nivel de conciencia, trastornos visuales (incluido ceguera) y crisis epilépticas. Se considera que aparece cuando la vasoconstricción cerebrovascular compensatoria ya no puede evitar la hiperperusión cerebral al aumentar la tensión arterial. Puesto que la autorregulación cerebral del flujo sanguíneo es insuficiente, aumenta la permeabilidad endotelial y se produce el edema cerebral. En la RM esta afectación suele predominar en la sustancia blanca parietooccipital.

Aunque la encefalopatía hipertensiva en pacientes con hipertensión arterial crónica suele acompañarse de una tensión diastólica >120 mmHg, y de un grado III o IV de retinopatía hipertensiva (clasificación Keith-Wagner), los individuos previamente normotensos pueden manifestar signos de encefalopatía con una tensión arterial tan baja como 160/100 mmHg. La retinopatía hipertensiva puede no existir en el momento de la presentación clínica.

Cualquier causa de hipertensión puede conducir a una encefalopatía hipertensiva. La cefalea por encefalopatía hipertensiva deberá clasificarse como 10.3.3 *Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva*, sea cual sea su causa subyacente.

10.3.4 *Cefalea atribuida a preeclampsia o eclampsia*

Descripción: Cefalea, generalmente de localización bilateral y calidad pulsátil, que se manifiesta en mujeres durante el embarazo o el puerperio junto con preeclampsia o eclampsia. Se resuelve tras la remisión de la preeclampsia o eclampsia.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea en paciente embarazada o en el puerperio (hasta 4 semanas postparto) que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado preeclampsia o eclampsia.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la preeclampsia o eclampsia
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la preeclampsia o eclampsia.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la preeclampsia o eclampsia.
 - 3. La cefalea presenta al menos dos de las siguientes tres características:
 - a) Localización bilateral
 - b) Carácter pulsátil
 - c) Empeora con el ejercicio físico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La preeclampsia y la eclampsia parecen producir una fuerte respuesta inflamatoria materna, con amplia actividad inmunitaria sistémica. La placenta parece desempeñar un papel crucial en su manifestación, si bien existen casos clínicos que señalan que la eclampsia puede aparecer tanto en el puerperio como durante el embarazo.

La preeclampsia y la eclampsia son trastornos multisistémicos con diversas formas clínicas. Para establecer el diagnóstico, se precisa la presencia de hipertensión documentada ($>140/90$ mmHg) en dos lecturas distintas y separadas entre sí por un período superior a cuatro horas, o bien el aumento de la tensión diastólica ≥ 15 mmHg o de la sistólica ≥ 30 mmHg, junto con una excreción de proteinuria mayor de 0,3 g/24 horas. Además, también pueden aparecer edema tisular, trombocitopenia y alteraciones en las pruebas de función hepática.

10.3.5 Cefalea atribuida a disreflexia autonómica

Descripción: Cefalea intensa y pulsátil de inicio repentino que se manifiesta en pacientes con lesiones medulares y disreflexia autonómica. Esta última, potencialmente mortal, se presenta como un aumento paroxístico de la tensión arterial entre otros síntomas y signos clínicos, y suele desencadenarse por irritación vesical o intestinal (con motivo de infección, distensión o impactación).

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea de inicio repentino que cumple el criterio C.
- B. Presencia de lesión medular y disreflexia autonómica, documentada como un aumento paroxístico de la tensión sistólica ≥ 30 mmHg o diastólica ≥ 20 mmHg.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el aumento de la tensión arterial.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el aumento de la tensión arterial.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con el descenso de la tensión arterial.
 3. La cefalea presenta al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - a) Intensidad grave.
 - b) Calidad pulsátil.
 - c) Diaforesis craneal a nivel de la lesión medular.
 - d) Desencadenada por reflejos vesicales o intestinales.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: El intervalo de tiempo hasta el inicio de la disreflexia autonómica después de lesión medular oscila entre cuatro días y 15 años.

Dado que la disreflexia autonómica es potencialmente mortal, una identificación precoz y gestión adecuadas son cruciales. En general, la 10.3.5 *Cefalea atribuida a disreflexia autonómica* es una cefalea intensa de inicio brusco que se manifiesta junto con otros síntomas y signos clínicos, entre los que se incluyen un aumento de la tensión arterial, alteraciones en la frecuencia cardíaca y diaforesis craneal al nivel de la lesión medular. Se desencadenan mediante estímulos, nocivos o no, generalmente de origen visceral (distensión vesical, infección del tracto urinario, distensión o impactación intestinal, intervenciones urológicas o úlcera gástrica, entre otros), pero también son de origen somático (úlceras de decúbito, uña encarnada, quemaduras, traumatismos o procedimientos quirúrgicos o diagnósticos invasivos).

10.4 Cefalea atribuida a hipotiroidismo

Clasificado en otro lugar: En presencia de hipotiroidismo, la cefalea también puede ser manifestación de un adenoma hipofisario y clasificada como 7.4.3 *Cefalea atribuida hipersecreción o hiposecreción hipofisaria o hipotalámica*.

Descripción: Cefalea, generalmente de localización bilateral y no pulsátil, que se manifiesta en pacientes con hipotiroidismo y que se resuelve tras la normalización de los niveles de hormona tiroidea.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de hipotiroidismo.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del hipotiroidismo, o

- condujo a su descubrimiento.
2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del hipotiroidismo.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión del hipotiroidismo.
 3. La cefalea presenta una de las características siguientes, o ambas:
 - a) Localización bilateral
 - b) Carácter constante.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Se calcula que aproximadamente el 30% de los pacientes con hipotiroidismo padecen 10.4 *Cefalea atribuida a hipotiroidismo*. Sus mecanismos se desconocen. Hay un predominio femenino y, a menudo, antecedentes de migraña.

Si bien se piensa que la 10.4 *Cefalea atribuida a hipotiroidismo* no se asocia a náuseas o vómitos, un estudio reciente descubrió que los pacientes hipotiroideos pueden presentar cefalea unilateral, episódica y pulsátil junto con náuseas y/o vómitos. La mitad de los pacientes estudiados tenían antecedentes de 1. *Migraña*, de modo que el significado de estos resultados no está claro y es preciso confirmarlos con más investigaciones.

10.5 Cefalea atribuida a ayuno

Clasificado en otro lugar: Los episodios de migraña desencadenados por ayuno se clasifican como 1. *Migraña* o alguno de sus subtipos.

Descripción: Cefalea difusa no pulsátil, generalmente de intensidad leve a moderada, que se manifiesta durante y está ocasionada por un ayuno de al menos ocho horas. Se resuelve después de comer.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea difusa que no cumple los criterios de la 1. *Migraña* ni ninguno de sus tipos pero sí cumple el criterio C.
- B. El paciente ha ayunado durante ≥ 8 horas.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. La cefalea ha aparecido durante el ayuno.
 2. La cefalea se ha aliviado de manera significativa después de comer.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

1. La 10.5 *Cefalea atribuida a ayuno* es por lo general difusa, no pulsátil y de intensidad leve a moderada. En aquellos pacientes con antecedentes de 1. *Migraña*, la cefalea durante el ayuno puede imitar a la 1.1 *Migraña sin aura* y debería clasificarse en consonancia (con el ayuno como factor desencadenante) si se cumplen los criterios de ese trastorno.

Comentarios: La 10.5 *Cefalea atribuida a ayuno* es significativamente más frecuente en pacientes con un historial previo de cefalea primaria.

La posibilidad de que la manifestación de la cefalea sea el resultado del ayuno aumenta cuanto mayor sea la duración del ayuno. No obstante, la 10.5 *Cefalea atribuida al ayuno* no parece estar relacionada con la duración del sueño, con la privación de la cafeína ni con la hipoglucemia. Aunque la cefalea puede aparecer en condiciones de disfunción cerebral provocada por hipoglucemia, no existen pruebas concluyentes que respalden una relación causal. La 10.5 *Cefalea atribuida a ayuno* puede manifestarse en ausencia de hipoglucemia; la hipoglucemia por exceso de insulina no desencadena

cefalea en pacientes migrañosos, y la cefalea no es una queja de los pacientes que acuden a urgencias con hipoglucemia sintomática.

10.6 Cefalea cardíaca

Descripción: Cefalea de tipo migrañoso, generalmente pero no siempre agravada con el ejercicio físico, que se manifiesta durante un episodio de isquemia miocárdica. Se resuelve con nitroglicerina.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha demostrado la presencia de isquemia miocárdica aguda.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la isquemia miocárdica.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la isquemia miocárdica.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la isquemia miocárdica.
 3. La cefalea presenta al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - a) Intensidad moderada o grave.
 - b) Acompañada de náuseas.
 - c) No se acompaña de fotofobia ni fotofobia.
 - d) Empeorada por esfuerzo físico.
 4. La cefalea remite con nitroglicerina o sus derivados.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: El diagnóstico debe documentar exhaustivamente la cefalea y la isquemia cardíaca simultánea durante ergometría o gammagrafía de perfusión miocárdica. No obstante, se han descrito casos de 10.6 *Cefalea cardíaca* en reposo.

Si no se reconoce y diagnostica correctamente la 10.6 *Cefalea cardíaca*, las consecuencias podrían ser graves. Por lo tanto, la distinción entre este trastorno y la 1.1 *Migraña sin aura* es de una importancia crucial, sobre todo debido al hecho que las medicaciones vasoconstrictoras (p. ej., triptanes, ergotamínicos) están indicadas en el tratamiento de la migraña pero están contraindicadas en pacientes con patologías coronarias. Ambos trastornos pueden producir un dolor craneal intenso junto con náuseas, y ambos pueden desencadenarse con esfuerzo físico. La cefalea migrañosa podría desencadenarse con el tratamiento de la angina con nitroglicerina.

10.7 Cefalea atribuida a otros trastornos de la homeostasis

Descripción: Cefalea por cualquier trastorno de la homeostasis no descrito con anterioridad.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno de la homeostasis, diferente de los descritos con anterioridad, documentado como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por el menos una de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno de la homeostasis.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno de la homeostasis.
 3. La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la

mejoría o remisión del trastorno de la homeostasis.

D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Si bien se ha propuesto una relación entre la cefalea y varias patologías sistémicas y metabólicas, no se ha llevado a cabo la evaluación sistemática de estas relaciones y no existen suficientes datos que respalden la elaboración de unos criterios de diagnóstico operativos.

Bibliografía

Bigal ME y Gladstone J. The metabolic headaches. *Current Pain Headache Rep* 2008; 12: 292-295.

10.1.1 Cefalea de altura

Appenzeller O. Altitude headache. *Headache* 1972; 12: 126-129.

Arngrim N, Schytz HW, Hauge MK, et al. Carbon monoxide may be an important molecule in migraine and other headaches. *Cephalalgia* 2014; 34: 1169-1180.

Burtscher M, Mairer K, Wille M, et al. Risk factors for high-altitude headache in mountaineers. *Cephalalgia* 2011; 31: 706-711.

Clarke C. Acute mountain sickness: medical problems associated with acute and subacute exposure to hypobaric hypoxia. *Postgrad Med J* 2006; 82: 748-753.

Ginsberg MD. Carbon monoxide intoxication: clinical features, neuropathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985; 23: 281-288.

Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A, et al. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987; 107: 174-176.

Jafarian S, Gorouhi F y Lotfi J. Reverse association between high-altitude headache and nasal congestion. *Cephalalgia* 2007; 27: 899-903.

Linde M, Edvinsson L, Manandhar K, et al. Migraine associated with altitude: results from a population-based study in Nepal. *Eur J Neurol* 2017; 24: 1055-1061.

Lipton RB, Mazer C, Newman LC, et al. Sumatriptan relieves migraine-like headaches associated with carbon monoxide exposure. *Headache* 1997; 37: 392-395.

Porcelli J y Gugelchuk G. A trek to the top: a review of acute mountain sickness. *J Am Osteopath Assoc* 1995; 95: 718-720.

Schoonman GG, Sándor PS, Agosti RM, et al. Normobaric hypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine. *Cephalalgia* 2006; 26: 816-819.

Serrano-Dueñas M. High-altitude headache. *Expert Rev Neurother* 2007; 7: 245-248.

Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, et al. Clinical features of headache at altitude: a prospective study. *Neurology* 2003; 60: 1167-1171.

Wilson MH, Davagnanam I, Holland G, et al. Cerebral venous system and anatomical predisposition to high-altitude headache. *Ann Neurol* 2013; 73: 381-389.

Wilson MH, Newman S e Imray CH. The cerebral effects of ascent to high altitudes. *Lancet Neurol* 2009; 8: 175-191.

10.1.2 Cefalea atribuida a vuelo en avión

Berilgen MS y Mungen B. Headache associated with airplane travel: report of six cases. *Cephalalgia* 2006; 26: 707-711.

Berilgen MS y Mungen B. A new type of headache. Headache associated with airplane travel: preliminary diagnostic criteria and possible mechanisms of aetiopathogenesis. *Cephalalgia* 2011; 31: 1266-1273.

Bui SB, Petersen T, Poulsen JN, et al. Headaches attributed to airplane travel: a Danish survey. *J Headache Pain* 2016; 17: 33.

Mainardi F, Lissotto C, Maggioni F, et al. Headache attributed to airplane travel (“Airplane headache”).

Clinical profile based on a large case series.

Cephalalgia 2012; 32: 592-599.

Mainardi F, Maggioni F y Zanchin G. Aeroplane headache, mountain descent headache, diving ascent headache. Three subtypes of headache attributed to imbalance between intrasinus and external air pressure? *Cephalalgia*. Publicación electrónica previa a la edición impresa el 8 de agosto de 2017. DOI: 10.1177/0333102417724154.

10.1.3 Cefalea por inmersión

Cheshire WP y Ott MC Jr. Headache in divers. *Headache* 2001; 41: 235-247.

Di Fabio R, Vanacore N, Davassi C, et al. Scuba diving is not associated with high prevalence of headache: a cross-sectional study in men. *Headache* 2012; 52: 385-392.

Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB, et al. *Diving and subaquatic Medicine, 3rd edition*. Oxford: Butterworth-Heinemann, 1992, 404-406.

Englund M y Risberg J. Self-reported headache during saturation diving. *Aviat Space Environ Med* 2003; 74: 236-241.

Sliwka U, Kransney JA, Simon SG, et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998; 69: 299-306.

10.1.4 Cefalea por apnea del sueño

Alberti A, Mazzotta G, Gallinella E, et al. Headache characteristics in obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *Acta Neurol Scand* 2005; 111: 309-316.

Aldrich MS y Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990; 150: 1265-1267.

Chen PK, Fuh JL, Lane HY, et al. Morning headache in habitual snorers: frequency, characteristics, predictors and impacts. *Cephalalgia* 2011; 31: 829-836.

Goksan B, Gunduz A, Karadeniz D, et al. Morning headache in sleep apnoea: clinical and polysomnographic evaluation and response to nasal continuous positive airway pressure. *Cephalalgia* 2009; 29: 635-641.

Greenough GP, Nowell PD y Sateia MJ. Headache complaints in relation to nocturnal oxygen saturation among patients with sleep apnea syndrome. *Sleep Med* 2002; 3: 361-364.

Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Tension-type headache and sleep apnea in the general population. *J Headache Pain* 2011; 12: 63-69.

Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Sleep apnea headache in the general population. *Cephalalgia* 2012; 32: 451-458.

Loh NK, Dinner DS, Foldvary DO, et al. Do patients with obstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch Intern Med* 1999; 159: 1765-1768.

Luchesi LM, Speciali JG, Santos-Silva R, et al. Nocturnal awakening with headache and its relationship with sleep disorders in a population sample of adult inhabitants of Sao Paulo City, Brazil. *Cephalalgia* 2010; 30: 1477-1485.

Mitsikostas DD, Vikelis M, yViskos A. Refractory chronic headache associated with obstructive sleep apnoea syndrome. *Cephalalgia* 2008; 28: 139-143.

Ozge A, Ozge C, Kaleagasi H, et al. Headache in patients with chronic obstructive pulmonary disease: effects of chronic hypoxemia. *J Headache Pain* 2006; 7: 37-43.

Poceta JS y Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995; 35: 586-589.

Russell MB, Kristiansen HA y Kværner KJ. Headache in sleep apnea syndrome: epidemiology and pathophysiology. *Cephalalgia* 2014; 34: 752-755.

Suzuki K, Miyamoto M, Miyamoto T, et al. Sleep apnoea headache in obstructive sleep apnoea syndrome patients presenting with morning headache: comparison of the ICHD-2 and ICHD-3 beta criteria. *J Headache Pain* 2015; 16: 56.

10.2 Cefalea por diálisis

- Antonazzì AL y Corrado AP. Dialysis headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 297-303.
- Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA, et al. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalalgia* 2003; 23: 146-149.
- Gksel BK, Torun D, Karaca S, et al. Is low blood magnesium level associated with hemodialysis headache? *Headache* 2006; 46: 40-45.
- Jameson MD y Wiegmann TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Med Clin North Am* 1990; 74: 945-960.

10.3 Cefalea atribuida a hipertensión arterial

- Dodick DW. Recurrent short-lasting headache associated with paroxysmal hypertension: a clonidine-responsive syndrome. *Cephalalgia* 2000; 20: 509-514.
- Furlan JC. Headache attributed to autonomic dysreflexia. *Neurology* 2011; 77: 792-798.
- Gipponi S, Venturelli E, Rao R, et al. Hypertension is a factor associated with chronic daily headache. *Neurol Sci* 2010; 31 (supl. 1): 171-173.
- Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, et al. Behavior of ambulatory blood pressure surrounding episodes of headache in mildly hypertensive patients. *Arch Intern Med* 2001; 161: 252-255.
- Kruszewski P, Bieniaszewski L, Neubauer J, et al. Headache in patients with mild to moderate hypertension is generally not associated with simultaneous blood pressure elevation. *J Hypertens* 2000; 18: 437-444.
- Lance JW y Hinterberger H. Symptom of pheochromocytoma with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976; 33: 281-288.
- Land SH y Donovan T. Pre-eclampsia and eclampsia headache: classification recommendation [letter]. *Cephalalgia* 1999; 19: 67-69.
- Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, et al. Pheochromocytoma: a ten-year survey. *Q J Med* 1997; 90: 51-60.
- Mannelli M, Ianni L, Cilotti A, et al. Pheochromocytoma in Italy: a multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999; 141: 619-624.
- Sousa Melo E, Carrilho Aguiar F and Sampaio Rocha-Filho PA. Dialysis headache: a narrative review. *Headache* 2017; 57: 161-164.
- Thomas JE, Rooke ED y Kvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966; 197: 754-758.
- Vaughan CJ y Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000; 356: 411-417.
- Walker JJ. Pre-eclampsia. *Lancet* 2000; 356: 1260-1265.
- Weiss NS. Relation of high blood pressure to headache, epistaxis, and selected other symptoms. The United States Health Examination Survey of Adults. *N Engl J Med* 1972; 287: 631-633.
- Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M, et al. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27: 144-147.

10.4 Cefalea atribuida a hipotiroidismo

- Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987; 27: 351-353.
- Arafah BM, Prunty D, Ybarra J, et al. The dominant role of increased intrasellar pressure in the pathogenesis of hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headaches in patients with pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85: 1789-1793.
- Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948; 29: 456-460.
- Levy MJ, Matharu MS, Meeran K, et al. The clinical characteristics of headache in patients with pituitary tumours. *Brain* 2005; 128: 1921-1930.
- Lima Carvalho MF, de Medeiros JS y Valença MM. Headache in recent onset hypothyroidism: prevalence, characteristics and outcome after treatment with levothyroxine. *Cephalalgia* 2017; 37: 938-946.

Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. *Cephalalgia* 1988; 18: 687-689.

10.5 Cefalea atribuida a ayuno

Dalton K. Food intake prior to migraine attacks. Study of 2,313 spontaneous attacks. *Headache* 1975; 15: 188-193.

Dexter JD, Roberts J y Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978; 18: 91-94.

Malouf R y Brust JCM. Hypoglycemia: causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985; 17: 421-430.

Mosek AC y Korczyn AD. Yom Kippur headache. *Neurology* 1995; 45: 1953-1955.

Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1971; 34: 154-156.

Service FJ. Hypoglycemic disorders. En: Wyngaarden JB, Smith LH and Bennett JC (eds.) *Cecil textbook of medicine, 18th edition*. Philadelphia: WB Saunders, 1992, pp.1310-1317.

10.6 Cefalea cardíaca

Blacky RA, Rittelmeyer JT y Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987; 60: 730.

Bowen J y Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina: reproduction of symptoms during angioplasty. *Headache* 1993; 33: 238-239.

Chen SP, Fuh JL, Yu WC, et al. Cardiac cephalalgia: case report and review of the literature with new ICHD-II criteria revisited. *Eur Neurol* 2004; 51: 221-226.

Fleetcroft R y Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J R Soc Med* 1985; 78: 676.

Grace A, Horgan J, Breathnach K, et al. Anginal headache and its basis. *Cephalalgia* 1997; 17: 195-196.

Gutiérrez-Morlote J and Pascual J. Cardiac cephalalgia is not necessarily an exertional headache: case report. *Cephalalgia* 2002; 22: 765-766.

Lefkowitz D y Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982; 39: 130.

Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia: a treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49: 813-816.

Vernay D, Deffond D, Frayssé P, et al. Walk headache: an unusual manifestation of ischemic heart disease. *Headache* 1989; 29: 350-351.

Wei JH y Wang HF. Cardiac cephalalgia: case reports and review. *Cephalalgia* 2008; 28: 892-896.

11. Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales

11.1	Cefalea atribuida a trastorno óseo craneal
11.2	Cefalea atribuida a trastorno cervical
11.2.1	Cefalea cervicógena
11.2.2	Cefalea atribuida a tendinitis retrofaríngea
11.2.3	Cefalea atribuida a distonía craneocervical
11.3	Cefalea atribuida a trastorno ocular
11.3.1	Cefalea atribuida a glaucoma agudo de ángulo cerrado
11.3.2	Cefalea atribuida a defectos de refracción
11.3.3	Cefalea atribuida a trastorno ocular inflamatorio
11.3.4	Cefalea troclear
11.4	Cefalea atribuida a trastorno ótico
11.5	Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales
11.5.1	Cefalea atribuida a sinusitis aguda
11.5.2	Cefalea atribuida a sinusitis crónica o recurrente
11.6	Cefalea atribuida a trastorno dental
11.7	Cefalea atribuida a trastornos de la articulación temporomandibular
11.8	Cefalea o dolor facial atribuidos a inflamación del ligamento estilohioideo
11.9	Cefalea o dolor facial atribuidos a otros trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales

Clasificado en otro lugar:

Las cefaleas ocasionadas por traumatismo craneoencefálico o cervical se clasifican como 5. *Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical*. Así ocurre, sobre todo, con las cefaleas post-lagatigo cervical, a pesar de la alta probabilidad de que se puedan atribuir a una patología cervical.

Las cefaleas neuralgiformes que se manifiesten junto con dolor facial, cervical o craneal se clasifican como 13. *Lesiones dolorosas de los pares craneales y otros dolores faciales*.

Comentario general

¿*Cefalea primaria, secundaria o ambas?* Las normas generales de atribución a otro diagnóstico se aplican a la 11. *Cefalea o dolor facial por trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales*.

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea* guarde una estrecha relación temporal con un trastorno craneal, cervical, facial, ocular, ótico, sinusal, dental o bucal conocido por causar cefalea, la cefalea se clasifica como secundaria atribuida a dicho trastorno. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III.
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) o la *cronificación* de una *cefalea preexistente* con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con un trastorno craneal, cervical, facial, ocular, ótico, sinusal, dental o bucal, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el de 11. *Cefalea o dolor facial por trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales* (o uno de sus subtipos), siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que este trastorno pueda ocasionar

cefalea.

Introducción

Las patologías de la columna cervical y otras estructuras del cuello y la cabeza han sido habitualmente consideradas como causas comunes de cefalea, ya que muchas cefaleas se parecen originarse en la región cervical, occipital o nuca, o se localizan allí. Los cambios degenerativos en la columna cervical se pueden encontrar en prácticamente toda la población por encima de 40 años de edad. Sin embargo, los ensayos comparativos a gran escala han revelado que dichos cambios son también frecuentes en individuos que no sufren cefaleas. Por tanto las espondilosis u osteocondrosis no son concluyentes como explicación del origen de la cefalea. Una situación parecida es la que se produce con otras patologías frecuentes: sinusitis crónica, trastornos temporomandibulares o defectos de refracción ocular.

Sin unos criterios específicos, sería posible clasificar prácticamente cualquier cefalea como 11. *Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales*. No basta solo con enumerar las características de las cefaleas para definir las, puesto que estas manifestaciones no son únicas. El propósito de este capítulo no es el de describir cefaleas en todos sus subtipos y subformas posibles, sino de establecer relaciones causales específicas entre las cefaleas y el dolor facial y los trastornos craneales, cervicales, oculares, óticos, nasales, sinusales, dentales, bucales o de otras estructuras faciales o cervicales que pudieran existir. Por ello es preciso establecer unos criterios de actuación estrictos para la cefalea cervicogénica y otras causas de cefalea descritas en este capítulo. No es posible considerar aquí las pruebas diagnósticas que no hayan sido ratificadas o cuyos criterios de calidad no hayan sido investigados. En cambio, el objetivo de los criterios revisados es motivar el desarrollo de tests operativos válidos y fiables capaces de establecer relaciones causales específicas entre las cefaleas y los trastornos craneocervicales. Por ello, y debido a la serie de trastornos causales descritos en el presente capítulo, resulta complicado describir un conjunto de criterios generales para la cefalea o el dolor facial asociado a ella. No obstante, en la mayoría de los casos existe un consenso respecto a los siguientes

- A. Cefalea o dolor facial que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman un trastorno o lesión del cráneo, cuello, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otra estructura facial o cervical documentado como causante de cefalea.
- C. Existen pruebas que respaldan que el origen del dolor es el trastorno o la lesión.
- D. No atribuye a otro diagnóstico de la ICHD-III.

11.1 Cefalea atribuida a trastorno óseo craneal

Clasificado en otro lugar: La cefalea ocasionada por traumatismo en el cráneo se clasifica como 5. *Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical* o alguno de sus subtipos.

Descripción: Cefalea ocasionada por trastorno o lesión ósea craneal no traumáticos.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman un trastorno o lesión ósea craneal documentada como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno cervical o la aparición de la lesión.

2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno o lesión ósea craneal.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del trastorno o lesión ósea craneal.
 3. La cefalea empeora al ejercer presión sobre la lesión ósea craneal.
 4. La cefalea está localizada en el punto de la lesión ósea craneal.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Muchos trastornos del cráneo (p.ej., anomalías congénitas, fracturas, tumores, metástasis) no suelen manifestarse junto con cefalea. Importantes excepciones son la osteomielitis, el mieloma múltiple y la enfermedad de Paget. La cefalea puede también estar causada por lesiones en la mastoides y por petrositis.

11.2 Cefalea atribuida a trastorno cervical

Clasificado en otro lugar: La cefalea ocasionada por traumatismo cervical se clasifica como 5. *Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical* o alguno de sus subtipos.

Descripción: Cefalea ocasionada por trastorno no traumático de cualquier estructura cervical, incluyendo elementos óseos, musculares y otras partes blandas.

11.2.1 Cefalea cervicógena

Clasificado en otro lugar: La cefalea asociada de manera casual a dolor miofascial en la región cervical (puntos gatillo miofasciales) puede, si cumple otros criterios, clasificarse como 2.1.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional con hipersensibilidad pericraneal*, 2.2.1 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional con hipersensibilidad pericraneal* o 2.3.1 *Cefalea crónica de tipo tensional con hipersensibilidad pericraneal*. Parece apropiado añadir un diagnóstico en el Apéndice para la A11.2.5 *Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical* y esperar a que existan pruebas que respalden que este tipo de cefalea está más relacionada con otras cefaleas cervicogénicas que con la 2. *Cefalea de tipo tensional*. Evidentemente, existen multitud de casos en los que ambas categorías se solapan, y el diagnóstico puede constituir un desafío.

Descripción: Cefalea ocasionada por trastorno de de la columna cervical y sus elementos óseos, discales y/o de partes blandas, por lo general acompañada de dolor cervical, aunque no siempre.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas y/o de imagen¹ que confirman un trastorno o lesión de la columna cervical o de las partes blandas del cuello documentado como causante de cefalea².
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno cervical o la presentación de la lesión.
 2. La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión del trastorno o lesión cervical.
 3. La amplitud de movimiento cervical está reducida y la cefalea empeora de manera significativa con maniobras de provocación.
 4. La cefalea se resuelve después del bloqueo diagnóstico de una estructura cervical o de su intervención.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III³⁻⁵.

Notas:

1. Los hallazgos en las pruebas de diagnóstico por la imagen de la columna cervical superior son frecuentes en los pacientes sin cefalea; son indicativos de causalidad pero no constituyen un indicio irrefutable.
2. Los tumores, las fracturas, las infecciones y la artritis reumatoide de la parte superior de la columna cervical no han sido respaldados formalmente como causas de cefalea, sin embargo, sí son aceptados como causas válidas cuando cumplen el criterio B en casos individuales. Las espondilosis y osteocondritis cervicales pueden ser o no causas válidas que cumplan el criterio B, de nuevo hay que valorar cada caso concreto.
3. Cuando el causante sea el dolor miofascial cervical, la cefalea debería clasificarse como 2. *Cefalea de tipo tensional*. No obstante, a la espera de más pruebas, se incluye en el Apéndice un diagnóstico alternativo de A11.2.5 *Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical*.
4. Se ha propuesto la inclusión de la cefalea por radiculopatía de la región cervical superior y, teniendo en cuenta la convergencia actualmente bien entendida entre la región cervical superior y los nocirreceptores del trigémino, si parece un causante lógico de cefalea. A falta de más pruebas, este diagnóstico se incluye en el Apéndice como A11.2.4 *Cefalea atribuida a radiculopatía de la región cervical superior*.
5. Entre las características que tienden a distinguir la 11.2.1 *Cefalea cervicogénica* de la 1. *Migraña* y la 2. *Cefalea de tipo tensional* se incluyen dolor que en ningún momento cambia de lado, provocación de cefalea típica mediante presión digital en los músculos cervicales o movimiento de la cabeza y dolor irradiado de la parte posterior a la anterior. No obstante, si bien estas características son propias de la 11.2.1 *Cefalea cervicogénica*, no se limitan solo a ella, y no necesariamente definen las relaciones causales. Las características migrañosas como las náuseas, los vómitos o la foto o fonofobia pueden manifestarse en la 11.2.1 *Cefalea cervicogénica*, si bien a un nivel inferior que en la 1. *Migraña*, y podrían diferenciar algunos casos de la 2. *Cefalea de tipo tensional*.

11.2.2 Cefalea atribuida a tendinitis retrofaríngea

Descripción: Cefalea por inflamación o calcificación en las partes blandas retrofaríngeas, generalmente ocasionada por estiramiento o compresión de los músculos prevertebrales de la región cervical superior.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha demostrado la existencia de tendinitis retrofaríngea con resultados de diagnóstico por imagen de inflamación anormal de las partes blandas prevertebrales en la región cervical superior.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la tendinitis retrofaríngea, o condujo a su descubrimiento.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el avance de la tendinitis retrofaríngea
 - b) La cefalea se ha aliviado o remitido de manera significativa simultáneamente con la mejora o remisión de la tendinitis retrofaríngea.
 3. La cefalea empeora de manera significativa con la extensión del cuello, rotación de la cabeza y/o al tragar¹.
 4. Presencia de sensibilidad a la palpación en las apófisis espinosas de las tres vértebras cervicales superiores².
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III³.

Notas:

1. Si bien la retroflexión del cuello agrava el dolor de manera sistemática, esto también ocurre con la rotación y al tragar.
2. Las apófisis transversas de las primeras tres vértebras suelen presentar dolor a la palpación.
3. Se debería descartar la disección superior de la carótida (u otra lesión en torno a dicha arteria) antes de confirmar el diagnóstico de 11.2.2 *Cefalea atribuida a tendinitis retrofaringea*.

Comentarios: La temperatura corporal y la velocidad de sedimentación globular (VSG) suelen ser altas en las tendinitis retrofaringeas.

La calcificación de los tejidos prevertebrales se aprecia mejor en un TAC o RM, pero también serviría una radiografía simple cervical. En varios casos, puede aspirarse material cálcico amorfo desde los tejidos prevertebrales inflamados.

11.2.3 *Cefalea atribuida a distonía craneocervical*

Descripción: Cefalea ocasionada por distonía de los músculos del cuello, que cursa con movimientos anormales o postura defectuosa del cuello o la cabeza debido a hiperactividad muscular.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor del cuello y la parte posterior de la cabeza que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado distonía craneocervical, manifestada por movimientos anormales o postura defectuosa del cuello o la cabeza debido a hiperactividad muscular.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición del dolor guarda una relación temporal con el inicio de la distonía craneocervical.
 2. El dolor ha empeorado de manera significativa simultáneamente con la progresión de la distonía craneocervical.
 3. El dolor se ha aliviado o remitido simultáneamente con la mejora o remisión de la distonía craneocervical.
 4. La localización de la cefalea coincide con la localización de la distonía muscular.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Las distonías focales de la cabeza y del cuello acompañadas de 11.2.3 *Cefalea atribuida a distonía craneocervical* consisten en distonía faríngea, tortícolis espasmódica, distonía mandibular, distonía lingual y una combinación de distonías cervicales y craneales (distonía de segmentos craneocervicales).

El dolor lo ocasionan presuntamente la contracción local de los músculos y los cambios secundarios en la sensibilidad.

11.3 *Cefalea atribuida a trastorno ocular*

Descripción: Cefalea ocasionada por trastorno en uno o en ambos ojos.

11.3.1 *Cefalea atribuida a glaucoma agudo de ángulo cerrado*

Descripción: Cefalea, generalmente unilateral, ocasionada por glaucoma agudo de ángulo cerrado y que se manifiesta junto a otros síntomas y signos clínicos propios de este trastorno.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado glaucoma agudo de ángulo cerrado y se ha demostrado hipertensión ocular.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del glaucoma.
 2. La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del glaucoma.
 3. La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión del glaucoma.
 4. La localización del dolor incluye el ojo afectado.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: El glaucoma agudo de ángulo cerrado suele causar dolor ocular y/o periorbitario, pérdida de agudeza visual (visión borrosa), hiperemia y edema conjuntival, náuseas y vómitos. En caso de que la presión intraocular supere los 30 mmHg, el riesgo de pérdida visual permanente aumenta de manera radical, lo que otorga una importancia crucial al diagnóstico precoz.

11.3.2 Cefalea atribuida a defectos de refracción

Descripción: Cefalea ocasionada por defectos de refracción ocular, que suele manifestarse de manera sintomática después de realizar tareas visuales durante un tiempo prolongado.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Existen defectos de refracción no corregidos o mal corregidos en uno o ambos ojos.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La cefalea se ha desarrollado y/o ha empeorado de manera significativa en relación temporal con la aparición o el agravamiento de los defectos de refracción.
 2. La cefalea se ha aliviado de manera significativa tras corregir el defecto de refracción.
 3. La cefalea empeora con la realización durante un tiempo prolongado de tareas visuales a un ángulo o distancia que dificulta la visión.
 4. La cefalea mejora de manera significativa cuando se interrumpe la tarea visual.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: La mayoría de los pacientes con 11.3.2 *Cefalea atribuida a defectos de refracción* consultará con un oftalmólogo.

Si bien un defecto de refracción no suele ser un causante tan habitual de cefalea como se cree, sí existen pruebas en niños, así como varios casos respaldados en adultos.

11.3.3 Cefalea atribuida a trastorno ocular inflamatorio

Descripción: Cefalea ocasionada por patologías oculares inflamatorias tales como iritis, uveítis, escleritis o conjuntivitis que se manifiesta con otros síntomas y signos clínicos del trastorno.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea periorbitaria y dolor ocular que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de laboratorio y/o de imagen que confirman un trastorno ocular inflamatorio documentado como causante de cefalea¹.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno ocular.
 2. Cualquiera de las características siguientes:

- a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno ocular inflamatorio.
 - b) La cefalea se ha aliviado de manera significativa o remitido simultáneamente con la mejoría o remisión del trastorno ocular inflamatorio.
 - 3. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea mejora de manera significativa con la aplicación tópica de anestesia local en el ojo.
 - b) La cefalea empeora al ejercer presión sobre el ojo.
 - 4. En caso de trastorno o lesión unilateral, la localización de la cefalea es ipsilateral a la afección².
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. Los trastornos oculares inflamatorios documentados como causantes de cefalea son iritis, uveítis, ciclitis, escleritis, coroiditis, conjuntivitis y queratitis.
2. Debido al solapamiento y convergencia nociceptivos (que dan lugar al dolor referido), cualquier fuente de dolor ocular podría producir cefalea en cualquier región. No obstante, cuando el trastorno ocular inflamatorio es unilateral, lo más probable es que la cefalea sea localizada e ipsilateral.

Comentario: La inflamación ocular adopta muchas formas y se puede categorizar de distintas maneras según localización anatómica (p. ej. iritis, ciclitis, coroiditis) según su evolución (p. ej. aguda, subaguda, crónica), según su supuesta causa (p. ej. infección endógena o exógena, relacionada con el cristalino, traumática) o según el tipo de inflamación (granulomatosa o no granulomatosa).

11.3.4 Cefalea troclear

Términos utilizados con anterioridad: Cefalea atribuida a trocleitis. Un trastorno no inflamatorio asociado a disfunción troclear, denominado *cefalea troclear primaria*, genera dolor en las regiones troclear y temporoparietal que empeora con la supraducción ocular. Se diagnostica y trata igual que la trocleitis, y por ello se ha incluido en la 11.3.4 *Cefalea troclear*.

Descripción: Cefalea, por lo general de localización frontal o periorbitaria, que se manifiesta con o sin dolor ocular, ocasionada por disfunción o inflamación peritroclear. Suele agravarse con los movimientos oculares.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea periorbitaria y/o frontal que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas y/o de imagen que confirman la inflamación o disfunción troclear incluyendo hipersensibilidad a la palpación de la tróclea en el ángulo superomedial de la órbita
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. Dolor ocular unilateral.
 2. La cefalea empeora con los movimientos oculares¹.
 3. La cefalea mejora de manera significativa con la inyección de anestésico local o corticoide en la región peritroclear.
 4. La cefalea es unilateral e ipsilateral a la tróclea afectada.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. En especial los movimientos verticales.

Comentarios: La trocleitis, definida como una inflamación de la córnea y/o de la polea orbitaria, puede producir dolor ocular y cefalea frontal que empeoran con movimientos oculares en los que participe el músculo oblicuo superior. Si bien no es frecuente, tampoco es una afección rara, y debe tenerse en cuenta durante la evaluación de dolor de cabeza unilateral en la región periorbitaria.

La trocleitis puede asimismo desencadenar una crisis de 1. *Migraña*, que debería clasificarse conforme su tipo o subtipo correspondiente.

La lectura puede provocar una 11.3.4 *Cefalea troclear*.

11.4 Cefalea atribuida a trastorno ótico

Descripción: Cefalea ocasionada por patologías óticas inflamatorias, tumorales u otro trastorno de uno o ambos oídos, que se manifiesta con otros síntomas y signos clínicos del trastorno.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman una infección, tumor u otro trastorno irritativo en uno o ambos oídos, documentado como causante de cefalea.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno o la aparición de la lesión ótica.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno o lesión ótica.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión del trastorno o lesión ótica.
 3. La cefalea empeora al ejercer presión sobre el oído afectado o las estructuras periauriculares.
 4. En caso de trastorno o lesión ótica unilateral, la localización de la cefalea es ipsilateral a la afección.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Debido al solapamiento y convergencia nociceptivos en las regiones craneal y cervical, parece evidente que un trastorno o lesión ótica dolorosos podría dar lugar a una cefalea. Es poco probable que una cefalea de estas características se produzca sin dolor ótico, que es la manifestación típica de este tipo de patologías.

11.5 Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales

Término utilizado con anterioridad: El término "cefalea sinusal" ha quedado obsoleto ya que se ha aplicado tanto a las cefaleas primarias

como a las presuntamente atribuidas a varios trastornos de las estructuras nasales o sinusales.

Descripción: Cefalea ocasionada por trastorno nasal y/o de los senos paranasales que se manifiesta con otros síntomas y/o signos clínicos del trastorno.

11.5.1 Cefalea atribuida a sinusitis aguda

Descripción: Cefalea ocasionada por rinosinusitis aguda que cursa con otros síntomas y/o signos clínicos del trastorno.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de endoscopia nasal y/o de diagnóstico por la imagen que confirman la rinosinusitis aguda.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la rinosinusitis.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento de la rinosinusitis.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la rinosinusitis.
 - 3. La cefalea empeora al ejercer presión en los senos paranasales.
 - 4. En el caso de rinosinusitis unilateral, la cefalea es localizada e ipsilateral a la afección.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

- 1. La 1. *Migraña* o 2. *Cefalea de tipo tensional* se pueden confundir con la 11.5.1 *Cefalea atribuida a sinusitis aguda* por la localización parecida de la cefalea y, en el caso de la migraña, por los síntomas autonómicos nasales que normalmente le acompañan. La presencia o ausencia de secreción nasal purulenta y/u otras características diagnósticas de la rinosinusitis aguda son lo que permite diferenciar ambas afecciones.

Comentarios: El dolor producido por patología en las mucosas nasales o sus estructuras relacionadas suele percibirse en la región frontal o facial, pero se irradia a regiones más posteriores. El mero hecho de descubrir en los resultados de las pruebas de diagnóstico por imagen cambios compatibles con rinosinusitis aguda que concuerden con la descripción del dolor del paciente no es suficiente para diagnosticar 11.5.1 *Cefalea atribuida a sinusitis aguda*. La respuesta al tratamiento con anestesia local es un indicador convincente, pero podría no ser patognomónico.

Sin embargo, un episodio de 1. *Migraña* podría desencadenarse o empeorar a raíz de una patología nasal o sinusal.

11.5.2 *Cefalea atribuida a sinusitis crónica o recurrente*

Descripción: Cefalea ocasionada por trastorno infeccioso o inflamatorio crónico de los senos paranasales que asocia otros síntomas y/o signos clínicos del trastorno.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de endoscopia nasal y/o de imagen que confirman una infección actual o anterior u otro proceso inflamatorio en los senos paranasales.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la rinosinusitis crónica.
 - 2. La cefalea fluctúa simultáneamente conforme al nivel de congestión sinusal, secreción y otros síntomas de la rinosinusitis crónica.
 - 3. La cefalea empeora al ejercer presión en los senos paranasales.

4. En el caso de rinosinusitis unilateral, la cefalea es localizada e ipsilateral a la afección.
 D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Establecer si una patología sinusal puede o no producir una cefalea persistente ha sido un tema polémico. Los estudios más recientes parecen corroborarlo. No obstante, los cambios patológicos observados en las pruebas de diagnóstico por imagen o endoscopias que concuerdan con la descripción del paciente no bastan por sí solos para garantizar el diagnóstico de la 11.5.2 *Cefalea atribuida a sinusitis crónica o recurrente*.

11.6 Cefalea atribuida a trastorno dental

Descripción: Cefalea ocasionada por un trastorno en la región dental.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
 B. Existen pruebas clínicas, de laboratorio o de imagen que confirman un trastorno o lesión dental documentado como causante de cefalea.
 C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno o la aparición de la lesión.
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento o la progresión del trastorno o la lesión.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión del trastorno o la lesión.
 3. La cefalea empeora con la palpación, el sondaje o al ejercer presión sobre las piezas dentales afectadas.
 4. En caso de trastorno o lesión unilateral, la localización de la cefalea es ipsilateral a la afección.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Los trastornos dentales suelen causar dolor dental y/o facial que puede irradiarse a la cabeza. Las causas más habituales de la 11.6 *Cefalea atribuida a trastorno dental* son una infección o absceso endodóncico o periodontal, o una irritación traumática como la pericoronaritis alrededor de una muela del juicio semi-incluida.

11.7 Cefalea atribuida a trastornos de la articulación temporomandibular

Clasificado en otro lugar: Los trastornos maxilares no temporomandibulares, como tumores, osteomielitis o fracturas, producen dolor localizado que pueda irradiarse a la cara y la cabeza pero rara vez producen una cefalea por sí mismos. Si estos casos contaran con cefalea, se deben clasificar como 11.9 *Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales*.

Descripción: Cefalea ocasionada por trastorno en las estructuras de la región temporomandibular.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea¹ que cumple el criterio C.
 B. Existen pruebas clínicas de proceso patológico doloroso que afecta elementos de la articulación temporomandibular, músculos de la masticación y/o estructuras asociadas en uno o ambos lados.

- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno temporomandibular, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea empeora con los movimientos maxilares, la actividad maxilar (p. ej. masticación) y/o la parafunción maxilar (p. ej. bruxismo).
 3. La cefalea se desencadena con la exploración física al palpar el músculo temporal y/o con movimientos pasivos de la mandíbula.
- D. No atribuye a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

1. Localización normalmente temporal, en uno o ambos lados.
2. Debido a la tensión muscular, existe un solapamiento entre la 11.7 *Cefalea atribuida a trastorno temporomandibular* y la 2. *Cefalea de tipo tensional*. Cuando el diagnóstico del trastorno temporomandibular no esté claro, la cefalea deberá clasificarse como 2. *Cefalea de tipo tensional* o alguno de sus tipos o subtipos (probablemente con hipersensibilidad de los músculos pericraneales).

Comentarios: La 11.7 *Cefalea atribuida a trastorno temporomandibular* suele ser más notable en la región temporal, área preauricular de la cara y/o músculos maseteros. Puede ser unilateral, pero es probable que sea bilateral cuando la patología subyacente afecta a ambas regiones temporomandibulares. La irradiación del dolor a la cara es habitual; el trastorno temporomandibular es la causa más habitual de dolor facial después del dolor dental.

Los factores que producen dolor son desplazamiento discal, osteoartritis e hipermovilidad articular y dolor miofascial regional.

El diagnóstico de trastorno temporomandibular puede resultar complicado, con cierta controversia sobre la importancia relativa de las pruebas clínicas y radiográficas. Se recomienda emplear los criterios de diagnóstico elaborados por el International RDC/TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group.

11.8 *Cefalea o dolor facial atribuidos a inflamación del ligamento estilohioideo*

Término utilizado con anterioridad: Síndrome de Eagle.

Descripción: Cefalea unilateral con dolor cervical, faríngeo y/o facial, ocasionada por la inflamación del ligamento estilohioideo y que se desencadena o empeora al girar la cabeza.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea o dolor cervical, faríngeo o facial que cumple el criterio C¹.
- B. Existen pruebas radiológicas que confirman una calcificación o alargamiento del ligamento estilohioideo.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
1. El dolor se desencadena o empeora con la palpación del ligamento estilohioideo.
 2. El dolor se desencadena o empeora al girar la cabeza.
 3. El dolor mejora de manera significativa con inyecciones de anestésico local en el ligamento estilohioideo, o con estiloidectomía.
 4. La localización del dolor es ipsilateral al ligamento estilohioideo inflamado.
- D. No atribuye a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. La 11.8 *Cefalea o dolor facial atribuidos a inflamación del ligamento estiloideo* suele percibirse en la orofaringe, el cuello y/o la cara, si bien algunos pacientes padecen una cefalea más difusa.

11.9 Cefalea o dolor facial atribuidos a otros trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales

Descripción: Cefalea o dolor facial por trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales que no se hayan descrito con anterioridad.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea o dolor facial que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales documentado como causante de cefalea pero no descrito con anterioridad.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea y/o el dolor facial guarda una relación temporal con el inicio del trastorno o la aparición de la lesión.
 - 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La cefalea y/o el dolor facial ha empeorado de manera significativa simultáneamente con el agravamiento del trastorno o lesión.
 - b) La cefalea y/o el dolor facial se ha aliviado o ha remitido de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión del trastorno o lesión.
 - 3. La cefalea y/o el dolor facial empeora al ejercer presión sobre la lesión.
 - 4. La localización de la cefalea o el dolor facial concuerda con el punto de la lesión.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Bibliografía

11.1 Cefalea atribuida a trastorno óseo craneal

- Bhatoe HS y Deshpande GU. Primary cranial Ewing's sarcoma. *Br J Neurosurg* 1998; 12: 165-169.
- Hayashi T, Kuroshima Y, Yoshida K, et al. Primary osteosarcoma of the sphenoid bone with extensive periosteal extension – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000; 40: 419-422.
- Scherer A, Engelbrecht V, Nawatny J, et al. MRI of the cerebellopontine angle in patients with cleidocranial dysostosis. *Rofö* 2001; 173: 315-318.

11.2.1 Cefalea cervicógena

- Antonaci F, Fredriksen TA y Sjaastad O. Cervicogenic headache: clinical presentation, diagnostic criteria, and differential diagnosis. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5: 387-392.
- Antonaci F, Ghirmai S, Bono G, et al. Cervicogenic headache: evaluation of the original diagnostic criteria. *Cephalgia* 2001; 21: 573-583.
- Bogduk N. Headache and the neck. En: Goadsby PJ y Silberstein SD (eds.) *Headache*. Boston: Butterworth-Heinemann, 1997, pp. 369–381.
- Bogduk N. Cervicogenic headache: anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5: 382-386.
- Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, et al. Cervical headache. *Med J Aust* 1985; 143: 202-207.
- Fredriksen TA y Sjaastad O. Cervicogenic headache: current concepts of pathogenesis related to

- anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18 (2 suppl. 19): S16-S18.
- Göbel H y Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P y Welch KMA (eds.) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.891-898.
- Knackstedt H, Bansevicius D, Aaseth K, et al. Cervicogenic headache in the general population: the Akershus study of chronic headache. *Cephalgia* 2010; 30: 1468-1476.
- Lance JW y Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43: 97-101.
- Leone M, D'Amico D, Grazi L, et al. Cervicogenic headache: a critical review of the current diagnostic criteria. *Pain* 1998; 78: 1-5.
- Leone M, D'Amico D, Moschiano F, et al. Possible identification of cervicogenic headache among patients with migraine: an analysis of 374 headaches. *Headache* 1995; 35: 461-464.
- Lord SM y Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskelet Pain* 1996; 4: 81-94.
- Lord S, Barnsley L, Wallis B, et al. Third occipital headache: a prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 1187-1190.
- Poughias L, Kruszewski P e Inan L. Cervicogenic headache: a clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997; 12: 305-317.
- Sjaastad O y Bakketeig LS. Prevalence of cervicogenic headache: Vågå study of headache epidemiology. *Acta Neurol Scand* 2008; 117: 173-180.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, et al. Cervicogenic headache: the importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002; 17: 35-36.

11.2.2 Cefalea atribuida a tendinitis retrofaríngea

- Eastwood JD, Hudgins PA y Malone D. Retropharyngeal effusion in acute calcific prevertebral tendonitis: diagnosis with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1998; 19: 1789-1792.
- Ekblom K, Torhall J, Anell K, et al. Magnetic resonance imaging in retropharyngeal tendonitis. *Cephalgia* 1994; 14: 266-269.
- Pearce JM. Longus cervicis colli "myositis" (syn: retropharyngeal tendonitis). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61: 324-329.
- Sarkozi J y Fam AG. Acute calcific retropharyngeal tendonitis: an unusual cause of neck pain. *Arthritis Rheum* 1984; 27: 708-710.

11.2.3 Cefalea atribuida a distonía craneocervical

- Csala B y Deuschl G. Craniocervical dystonia. Pragmatic general concept or nosologic entity? *Nervenarzt* 1994; 65: 75-94.
- Friedman J y Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin* 2001; 19: 681-705.
- Göbel H y Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *MMW Munch Med Wochenschr* 1997; 139: 456-458.
- Göbel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K, et al. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001; 91: 195-199.

11.3 Cefalea atribuida a trastorno ocular

- Akinci A, Güven A, Degerliyurt A, et al. The correlation between headache and refractive errors. *J AAPOS* 2008; 12: 290-293.
- Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998; 38: 661-667.
- Daum KM, Good G y Tijerina L. Symptoms in video display terminal operators and the presence of small refractive errors. *J Am Optom Assoc* 1988; 59: 691-697.
- Gerling J, Janknecht P y Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic

- neuropathy. *Neuroophthalmology* 1998; 19: 93-99.
- Göbel H y Martin TJ. Ocular disorders. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P y Welch KMA (eds.) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.899-904.
- Gordon GE, Chronicle EP y Rolan P. Why do we still not know whether refractive error causes headaches? Towards a framework for evidence based practice. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001; 21: 45-50.
- Lewis J y Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998; 38: 684-686.
- McCluskey PJ, Lightman S, Watson PG et al. Posterior scleritis. Clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients. *Ophthalmology* 1999; 106: 2380-2386.
- Nesher R, Mimouni MD, Khoury S, et al. Delayed diagnosis of subacute angle closure glaucoma in patients presenting with headaches. *Acta Neurol Belg* 2014; 114: 269-272.
- Shindler KS, Sankar PS, Volpe NJ, et al. Intermittent headaches as the presenting sign of subacute angle-closure glaucoma. *Neurology* 2005; 65: 757-758.
- Smith JH, Garrity JA y Boes CJ. Clinical features and long-term prognosis of trochlear headaches. *Eur J Neurol* 2014; 21: 577-585.
- Tychsen L, Tse DT, Ossoinig K, et al. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984; 91: 1075-1079.
- Yangüela J, Pareja JA, Lopez N, et al. Trochleitis and migraine headache. *Neurology* 2002; 58: 802-805.
- Yangüela J, Sánchez del Rio M, Bueno A, et al. Primary trochlear headache. A new cephalgia generated and modulated on the trochlear region. *Neurology* 2004; 62: 1134-1140.
- Zaragoza-Casares P, Gómez-Fernández T, Gómez de Liaño MA, et al. Bilateral idiopathic trochleitis as a cause of frontal cephalgia. *Headache* 2009; 49: 476-477.

11.5 Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales

- Aaseth K, Grande RB, Kvaerner K, et al. Chronic rhinosinusitis gives a ninefold increased risk of chronic headache. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 152-160.
- Abu-Bakra M y Jones NS. Prevalence of nasal mucosal contact points in patients with facial pain compared with patients without facial pain. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 629-632.
- Blumenthal HJ. Headache and sinus disease. *Headache* 2001; 41: 883-888.
- Cady RK, Dodick DW, Levine HL, et al. Sinus headache: a neurology, otolaryngology, allergy and primary care consensus on diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2005; 80: 908-916.
- Close LG y Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997; 17: 351-354.
- Göbel H and Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. En: Olesen J, Tfelt-Hansen P y Welch KMA (eds.) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp. 905-912.
- Kenny TJ, Duncavage J, Bracikowski J, et al. Prospective analysis of sinus symptoms and correlation with paranasal computed tomography scan. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 125: 40-43.
- Lam DK, Lawrence HP y Tenenbaum HC. Aural symptoms in temporomandibular disorder patients attending a craniofacial pain unit. *J Orofac Pain* 2001; 15: 146-157.
- Lanza DC y Kennedy DW. Adult rhinosinusitis defined. Report of the Rhinosinusitis Task Force Committee of the American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117: S1-S7.
- Levine HL. Patients with headache and visual disturbance: a differentiation between migraine and sinus headache. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 234-235.
- Pinto A, De Rossi SS, McQuone S, et al. Nasal mucosal headache presenting as orofacial pain: a review of the literature and a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92: 180-183.
- Seiden AM y Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Med Clin North Am* 2001; 34: 227-241.
- Tosun F, Gerek M y Ozkaptan Y. Nasal surgery for contact point headaches. *Headache* 2000; 40: 237-240.
- West B y Jones NS. Endoscopy-negative, computed tomography-negative facial pain in a nasal clinic.

Laryngoscope 2001; 111 (4 Pt 1): 581-586.

Yoon MS, Mueller D, Hansen N, et al. Prevalence of menstrual migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 2009; 30: 92-96.

11.6 Cefalea atribuida a trastorno dental

Alonso AA y Nixdorf DR. Case series of four different headache types presenting as tooth pain. *J Endod* 2006; 32: 1110-1113.

Fabri GM, Siqueira SR, Simone C, et al. Refractory craniofacial pain: is there a role of periodontal disease as a comorbidity? *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67 (2B): 474-479.

Murphy E y Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001; 47: 46-58.

11.7 Cefalea atribuida a trastornos de la articulación temporomandibular

Ballegaard V, Thede-Schmidt-Hansen P, Svensson P, et al. Are headache and temporomandibular disorders related? A blinded study. *Cephalalgia* 2008; 28: 832-841.

Egermark I, Carlsson GE y Magnusson T. A 20-year longitudinal study of subjective symptoms of temporomandibular disorders from childhood to adulthood. *Acta Odontol Scand* 2001; 59: 40-48.

Franco AL, Goncalves DA, Castanharo SM, et al. Migraine is the most prevalent primary headache in individuals with temporomandibular disorders. *J Orofac Pain* 2010; 24: 287-292.

Glaros AG, Urban D and Locke J. Headache and temporomandibular disorders: evidence for diagnostic and behavioural overlap. *Cephalalgia* 2007; 27: 542-549.

List T, Wahlund K y Larsson B. Psychosocial functioning and dental factors in adolescents with temporomandibular disorders: a case-control study. *J Orofac Pain* 2001; 15: 218-227.

Magnusson T, Egermark I y Carlsson GE. A longitudinal epidemiologic study of signs and symptoms of temporomandibular disorders from 15 to 35 years of age. *J Orofac Pain* 2000; 14: 310-319.

Molina OF, dos Santos Júnior J, Nelson SJ, et al. Profile of TMD and Bruxer compared to TMD and nonbruxer patients regarding chief complaint, previous consultations, modes of therapy, and chronicity. *Cranio* 2000; 18: 205-219.

Ogus H. Degenerative disease of the temporomandibular joint and pain-dysfunction syndrome. *J R Soc Med* 1978; 71: 748-754.

Schiffman ES, Ohrbach R, List T, et al. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders (TMD). *Cephalalgia* 2012; 32: 683-692.

Schiffman E, Ohrbach R, Truelove E, et al. Diagnostic criteria for temporomandibular disorders (DC/TMD) for clinical and research applications: Recommendations of the International RDC/TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group. *J Orofac Pain* 2014; 28: 6-27.

11.8 Cefalea o dolor facial atribuidos a inflamación del ligamento estilohioideo

Colby CC y Del Gaudio JM. Stylohyoid complex syndrome: a new diagnostic classification. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137: 248-252.

12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico

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

Clasificado en otro lugar:

Todas las cefaleas atribuidas a trastorno de abuso de sustancias (p. ej., drogadicción), a privación de una sustancia, a intoxicación aguda y a abuso de medicación se clasifican como tipos o subtipos de la 8. *Cefalea atribuida a administración o privación de una sustancia.*

Comentario general

¿Cefalea primaria, secundaria o ambas? Las cefaleas son un fenómeno frecuente, tal y como los trastornos psiquiátricos. Por ello también se espera una coexistencia de ambas por casualidad. No obstante, podría existir una relación causal entre un trastorno psiquiátrico y una cefalea nueva o que empeora de manera significativa. Las normas generales de atribución a otro diagnóstico se aplican a la 12. *Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico* con algunos cambios.

1. En caso de que la primera aparición de una *nueva cefalea* guarde una estrecha relación temporal con un trastorno psiquiátrico y se haya confirmado la causalidad, la nueva cefalea se clasifica como secundaria atribuida a dicho trastorno. Esto también se aplica cuando la nueva cefalea presenta las características de cualquiera de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III.
2. En caso de que el *empeoramiento significativo* (que por lo general significa un aumento de como mínimo el doble respecto a la frecuencia o gravedad) de una *cefalea preexistente* con las características de una cefalea primaria guarde una estrecha relación temporal con un trastorno psiquiátrico, se deberían asignar tanto el diagnóstico inicial como el de 12. *Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico*, siempre y cuando existan pruebas fehacientes de que este trastorno pueda ocasionar cefalea.
3. Si no pudiera establecerse una relación causal, la cefalea primaria preexistente y el trastorno psiquiátrico se diagnosticarán por separado.

No se han descrito todavía casos de cefalea crónica por trastorno psiquiátrico persistente después de la resolución del mismo.

Introducción

Apenas existen pruebas de casos que respalden las causas psiquiátricas de la cefalea. Por lo tanto, las categorías de diagnóstico de esta sección de la clasificación se limitan a esos casos contados en los que la cefalea ocurre en el contexto y como consecuencia directa de una patología psiquiátrica cuyo cuadro clínico se sabe incluye síntomas de cefalea.

Los criterios deberán ser lo suficientemente restrictivos para no incluir falsos positivos, pero han de reducir el umbral lo suficiente como para incluir a buena parte de los pacientes afectados. En la gran mayoría de los casos de la 12. *Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico* el diagnóstico se basa en la evaluación personal de la historia clínica y la exploración física en lugar de biomarcadores objetivos de diagnóstico.

Las cefaleas pueden, por supuesto, asociarse a trastornos psiquiátricos sin ninguna conexión causal. Pueden manifestarse coincidiendo con una serie de trastornos psiquiátricos, tales como trastornos depresivos (depresión mayor, de un único episodio o recurrente o persistente; trastorno depresivo persistente), trastornos de ansiedad (trastorno de ansiedad por separación, trastorno de pánico, trastorno de ansiedad social y trastorno de ansiedad generalizado) y trastornos por episodios traumáticos o estrés

(trastorno reactivo del apego, trastorno por estrés agudo, trastorno por estrés postraumático, trastornos adaptativos). En estos casos en los que no existan pruebas de una relación causal, se deberían asignar ambos diagnósticos por separado, el de la cefalea primaria y el del trastorno psiquiátrico.

Los datos epidemiológicos revelan, no obstante, que la cefalea y los trastornos psiquiátricos coexisten con una frecuencia mayor de lo que sugeriría el azar. Los factores subyacentes más habituales podrían causar o predisponer a ambos trastornos; al contrario, las variables de confusión pueden sobrestimar la comorbilidad (p. ej. los pacientes que tienen un diagnóstico son más propensos a ser diagnosticados otra patología por el mero hecho de estar expuestos a un mayor control médico). Las asociaciones causales auténticas también son posibles, con la cefalea causando el trastorno psiquiátrico, el trastorno psiquiátrico causando la cefalea, o con una influencia recíproca (bidireccional) entre la cefalea y el trastorno psiquiátrico.

Si bien se sugiere que la cefalea ocurre únicamente en asociación con algunos trastornos psiquiátricos frecuentes como trastornos depresivos, de ansiedad o traumáticos o por estrés pueden considerarse derivadas de estos trastornos, se mantiene la incertidumbre que rodea las relaciones causales debido a la relativa falta de pruebas en este contexto. Por tanto los criterios de las cefaleas atribuidas a alguno de estos trastornos psiquiátricos solamente se han incluido en el Apéndice. Antes de establecer una conclusión firme se precisa una aclaración más amplia de los mecanismos subyacentes de estas asociaciones causales.

Los datos publicados sugieren que la presencia de un trastorno psiquiátrico concomitante podría empeorar la evolución de la 1. *Migraña* o la 2. *Cefalea de tipo tensional* al aumentar la frecuencia e intensidad de los episodios, o al disminuir su reacción al tratamiento. De este modo, la identificación y tratamiento de una patología psiquiátrica concomitante es clave para el control apropiado de estas cefaleas. En niños y adolescentes, las cefaleas primarias (1. *Migraña*, 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional* y especialmente la 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional*) presentan a menudo una morbilidad asociada con el trastorno psiquiátrico. Los trastornos del sueño, trastornos de estrés postraumático (TEPT), trastorno de ansiedad social (fobia escolar), trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), trastornos de comportamiento, trastornos de aprendizaje, enuresis, encopresis y trastornos de tics deben ser cuidadosamente buscados y tratados una vez diagnosticados, teniendo en cuenta la carga negativa en discapacidad y pronóstico de cefalea pediátrica.

Para determinar si una cefalea es consecuencia de un trastorno psiquiátrico, resulta necesario establecer si hay o no un trastorno psiquiátrico concomitante. Se recomienda preguntar a todos los pacientes con cefalea por síntomas psiquiátricos comórbidos frecuentes, tales como trastornos depresivos o de ansiedad. Si se sospecha que un trastorno psiquiátrico puede ser el causante de una cefalea es aconsejable que el paciente reciba una evaluación por parte de un psiquiatra o psicólogo con experiencia.

12.1 Cefalea atribuida a trastorno de somatización¹

Descripción: Cefalea ocasionada como parte de la presentación sintomática de un trastorno de somatización.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno de somatización¹ caracterizado por los dos criterios siguientes:
 - 1. Antecedentes de varios síntomas físicos antes de los 30 años, que o bien no se han explicado completamente con una patología médica conocida, o bien, en caso de que exista una patología médica relacionada, exceden lo que podría esperarse teniendo en cuenta el historial clínico, la exploración física o los hallazgos de laboratorio.
 - 2. Durante el curso del trastorno, se cumplen todos los siguientes:
 - a) Al menos cuatro síntomas dolorosos desde o durante cuatro puntos o funciones diferentes (p. ej., desde cabeza, tórax, espalda, abdomen, articulaciones, extremidades y/o recto, o durante la menstruación, el coito y/o la micción).
 - b) Al menos dos síntomas gastrointestinales aparte del dolor (p. ej. náuseas, meteorismo,

- vómitos no relacionados con embarazo, diarrea o intolerancia a varios alimentos).
- c) Al menos un síntoma sexual aparte del dolor (p. ej., indiferencia sexual, disfunción eréctil o eyaculatoria, menstruación irregular, sangrado menstrual excesivo y/o vómitos durante el embarazo).
 - d) Al menos un síntoma pseudoneurológico que no se limita al dolor (p. ej., síntomas conversivos tales como problemas de coordinación y equilibrio, parálisis o debilidad localizada, dificultad para tragar o bulto en la garganta, afonía, retención urinaria, alucinaciones, pérdida de sensibilidad táctil o dolorosa, diplopía, ceguera, sordera, crisis epilépticas, síntomas disociativos tales como amnesia y/o pérdida del conocimiento, sin incluir los desmayos).
- C. La causalidad queda demostrada por el menos una de las siguientes características:
1. La cefalea ha evolucionado o se ha agravado su intensidad de manera significativa simultáneamente con la manifestación de otros síntomas propios de un trastorno de somatización.
 2. La cefalea se hace constante o remite simultáneamente con otros síntomas propios de un trastorno de somatización.
 3. La cefalea se resuelve simultáneamente con la remisión de otros síntomas propios de un trastorno de somatización.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Debería destacarse que el trastorno de somatización por sí mismo no se incluye en la quinta edición del *Manual diagnóstico y estadístico de trastornos mentales* (DSM-5), la última revisión del Manual de Diagnóstico de la Asociación Estadounidense de Psiquiatría, publicado en mayo de 2013; se ha reemplazado por la categoría "Trastorno de síntomas somáticos" (*Somatic Symptom Disorder*), que se caracteriza por uno o más síntomas somáticos asociados con pensamientos desproporcionados y constantes acerca de la gravedad de los síntomas propios, un alto nivel de ansiedad persistente sobre la salud o los síntomas, o una dedicación de tiempo y energía excesivos a la preocupación por estos síntomas o problemas de salud. Dada la enorme heterogeneidad de esta categoría (p. ej., engloba tanto a pacientes con cefalea y preocupación desproporcionada por la gravedad de la misma, como a casos clásicos de trastornos de somatización con un patrón vitalicio de numerosos síntomas somáticos, incluida la cefalea), se decidió que sería posible realizar la atribución solo si la cefalea forma parte de un patrón más amplio de múltiples quejas somáticas. Por lo tanto, la ICHD-III continúa empleando la definición de la DSM-IV para los trastornos de somatización.

Comentario: Los trastornos de somatización se caracterizan por la combinación de varios síntomas de angustia y una respuesta excesiva o inadaptada a estos síntomas o a los problemas de salud asociados. Estos síntomas comprenden problemas y/o disfunciones gástricas o intestinales, dolor de espalda, dolor en brazos, piernas o articulaciones, cefaleas, dolor torácico y/o disnea, mareos, sensación de cansancio o baja energía, y problemas para dormir. Las dolencias del paciente son auténticas, independientemente de si tienen una explicación médica. Los pacientes suelen experimentar angustia y un nivel alto de deterioro funcional. Los síntomas pueden acompañarse o no de trastornos médicos generales diagnosticados o de trastornos psiquiátricos. Puede darse un alto nivel de uso de atención médica, que rara vez calma las preocupaciones de los pacientes. Desde el punto de vista del profesional, muchos de estos pacientes parecen no responder a los tratamientos, y las nuevas intervenciones o terapias podrían agravar los síntomas existentes o producir nuevos efectos secundarios y complicaciones. Algunos pacientes tienen la sensación de que su valoración y tratamiento médicos no han sido apropiados.

12.2 Cefalea atribuida a trastorno psicótico

Descripción: Cefalea como manifestación de un delirio cuyo contenido comprende un mecanismo

conforme al cual el paciente cree que explica la cefalea (p. ej. es producto de un dispositivo que los extraterrestres le han implantado en la cabeza).

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Presencia de un delirio cuyo contenido comprende un mecanismo que podría explicar la cefalea¹.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del delirio, o condujo a su descubrimiento.
 - 2. La cefalea se ha resuelto después de la remisión del delirio.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

- 1. Por ejemplo: el paciente cree que se le ha implantado un dispositivo en la cabeza que le está ocasionando una cefalea, o que tiene un tumor cerebral a pesar de que existen pruebas irrefutables de lo contrario.
- 2. Cuando el paciente manifieste la cefalea por primera vez (una de las cefaleas primarias clasificadas en la Parte I de la ICHD-III) y *después* exprese una explicación delirante para la misma, como que se debe a un tumor cerebral a pesar de que no existan pruebas médicas que lo respalden, la cefalea podría no ser *atribuida* al trastorno psiquiátrico, sino que debería clasificarse como una cefalea primaria, y el paciente debería recibir además el diagnóstico psiquiátrico de *trastorno delirante, tipo somático*.

Comentario: Los delirios son creencias falsas fijas basadas en deducciones incorrectas acerca de la realidad, que se mantienen con convicción a pesar de que existan pruebas evidentes de lo contrario. En algunas instancias el delirio puede comprender una falsa creencia de que se padece una patología médica grave (p. ej. tumor o aneurisma cerebral) causante de la cefalea, a pesar de pruebas repetidas y de explicaciones de expertos reafirman que dicha afección no está presente. El contenido del delirio podría ser más extraño, como la idea de que lo que ocasiona la cefalea es un transmisor implantado quirúrgicamente dentro de la cabeza.

Bibliografía

- Allet JL y Allet RE. Somatoform disorders in neurological practice. *Curr Opin Psychiatry* 2006; 19: 413-420.
- Borkum JM. Chronic headaches and the neurobiology of somatization. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 55-61.
- Canestri P, Galli F, Guidetti V, et al. Chronic daily headache in children and adolescents: a two years follow-up. *Cephalalgia* 2001; 21: 288.
- Curioso EP, Young WB, Shecter AL, et al. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999; 52 (supl. 2): A471.
- Gambini O, Islam L, Demartini B, et al. Psychiatric issues in patients with headaches. *Neurol Sci* 2010; 31 (supl. 1): S111-S113.
- Guidetti V, Galli F, Fabrizi P, et al. Headache and psychiatric comorbidity: clinical aspects and outcome in an 8-year follow-up study. *Cephalalgia* 1998; 18: 455-462.
- Hung CI, Liu CY, Cheng YT, et al. Migraine: a missing link between somatic symptoms and major depressive disorder. *J Affect Disord* 2009; 117: 108-115.
- Lake A. Behavioral and nonpharmacologic treatments of headache. *Med Clin North Am* 2001; 85: 1055-1075.
- Lake AE 3rd, Rains JC, Penzien DB, et al. Headache and psychiatric comorbidity: historical context, research relevance, and clinical implications. *Headache* 2005; 45: 493-506.

- Maizels M y Burchette R. Somatic symptoms in headache patients: the influence of headache diagnosis, frequency, and comorbidity. *Headache* 2004; 44: 983-993.
- Marazziti D, Toni C, Pedri S, et al. Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999; 14: 247-251.
- Mitsikostas DD y Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999; 19: 211-217.
- Nicholson RA. Chronic headache: the role of the psychologist. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 47-54.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME, et al. Pediatric migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001; 16: 731-734.
- Radat F. [Psychopathology and headache]. *Rev Neurol (Paris)* 2000; 156 (supl. 4): 4S62-67.
- Radat F, Swendsen J. Psychiatric comorbidity in migraine: a review. *Cephalalgia* 2005; 25: 165-178.
- Radat F, Milowska D y Valade D. Headaches secondary to psychiatric disorders (HSPD): a retrospective study of 87 patients. *Headache* 2011; 51: 789-795.
- Radat F, Sakh D, Lutz G, et al. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. *Headache* 1999; 39: 477-480.
- Smitherman TA y Baskin SM. Headache secondary to psychiatric disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12: 305-310.
- Voigt K, Nagel A, Meyer B, et al. Towards positive diagnostic criteria: a systematic review of somatoform disorder diagnoses and suggestions for future classification. *J Psychosom Res* 2010; 68:403-414. 403-414.
- Yutzy S. Somatoform disorders. En: Tasman A, Kay J y Lieberman JA (eds.) *Psychiatry, 2nd edition*. Chichester: John Wiley and Sons, 2003, pp.1419-1420.

Parte III

***Neuropatías craneales dolorosas, otros dolores
faciales y otras cefaleas***

- 13. Lesiones dolorosas de los pares craneales y otros dolores faciales
- 14. Otras cefaleas

13. Lesiones dolorosas de los pares craneales y otros dolores faciales

- 13.1 Dolor atribuido a lesión o enfermedad del nervio trigémino
 - 13.1.1 Neuralgia del trigémino
 - 13.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino
 - 13.1.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino estrictamente paroxística
 - 13.1.1.1.2 Neuralgia clásica del trigémino con dolor continuo
 - 13.1.1.2 Neuralgia del trigémino secundaria
 - 13.1.1.2.1 Neuralgia del trigémino atribuida a esclerosis múltiple
 - 13.1.1.2.2 Neuralgia del trigémino atribuida a lesión ocupante de espacio
 - 13.1.1.2.3 Neuralgia del trigémino atribuida a otras causas
 - 13.1.1.3 Neuralgia idiopática del trigémino
 - 13.1.1.3.1 Neuralgia idiopática del trigémino estrictamente paroxística
 - 13.1.1.3.2 Neuralgia idiopática del trigémino con dolor continuo
 - 13.1.2 Neuropatía dolorosa del trigémino
 - 13.1.2.1 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a herpes zóster
 - 13.1.2.2 Neuralgia del trigémino postherpética
 - 13.1.2.3 Neuralgia del trigémino postraumática dolorosa
 - 13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a otros trastornos
 - 13.1.2.5 Neuropatía idiopática del trigémino
- 13.2 Dolor atribuido a lesión o enfermedad del nervio glossofaríngeo
 - 13.2.1 Neuralgia del glossofaríngeo
 - 13.2.1.1 Neuralgia clásica del glossofaríngeo
 - 13.2.1.2 Neuralgia del glossofaríngeo secundaria
 - 13.2.1.3 Neuralgia idiopática del glossofaríngeo
 - 13.2.2 Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo
 - 13.2.2.1 Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo atribuida a causa conocida
 - 13.2.2.2 Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo idiopática
- 13.3 Dolor atribuido a lesión o enfermedad del nervio intermedio
 - 13.3.1 Neuralgia del nervio intermedio
 - 13.3.1.1 Neuralgia clásica del nervio intermedio
 - 13.3.1.2 Neuralgia secundaria del nervio intermedio
 - 13.3.1.3 Neuralgia idiopática del nervio intermedio
 - 13.3.2 Neuropatía dolorosa del nervio intermedio
 - 13.3.2.1 Neuropatía dolorosa del nervio intermedio atribuida a herpes zóster
 - 13.3.2.2 Neuralgia del nervio intermedio postherpética
 - 13.3.2.3 Neuropatía dolorosa del nervio intermedio atribuida a otros trastornos
 - 13.3.2.4 Neuropatía dolorosa del nervio intermedio idiopática
- 13.4 Neuralgia occipital
- 13.5 Síndrome cervicogloso
- 13.6 Neuritis óptica dolorosa
- 13.7 Cefalea atribuida a parálisis oculomotora de origen isquémico
- 13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt
- 13.9 Síndrome oculosimpático paratrigeminal (de Raeder)
- 13.10 Neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente
- 13.11 Síndrome de la boca ardiente
- 13.12 Dolor facial idiopático persistente
- 13.13 Dolor neuropático central

- 13.13.1 Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple (EM)
13.13.2 Dolor central tras ictus

Introducción

Este capítulo expone un sistema de clasificación para las lesiones dolorosas de los pares craneales y otros dolores faciales basado en el consenso entre la Sociedad Internacional de Cefaleas (IHS) y la Asociación Internacional para el Estudio del Dolor (IASP).

La nosología existente de los dolores de los pares craneales no refleja plenamente las sutiles diferencias entre las distintas afecciones. No obstante, más que abandonar muchos de los términos de diagnóstico ya establecidos, esta clasificación los mantiene y ofrece definiciones detalladas para el diagnóstico diferencial y sus tipos, subtipos y subformas.

Las fibras aferentes en los nervios trigémino, intermedio de Wrisberg, glossofaríngeo y vago conducen, junto con las raíces cervicales superiores a través de los nervios occipitales, el estímulo nociceptivo hacia las vías centrales del tronco encefálico y hacia las áreas cerebrales que procesan la nocicepción y el dolor en la cabeza y el cuello. El cerebro percibe el dolor en el área inervada.

El dolor puede manifestarse en cualquiera de las múltiples formas distintas que se cree reflejan las diferencias en la fisiopatología neural, incluso si no se conocen bien los detalles. Lo que sí se sabe es que los dolores faciales neuropáticos se pueden clasificar basándose en sus características y etología clínicas específicas. Lo esencial para este concepto es la delimitación clínica desde el inicio del grupo de diagnóstico principal en el que mejor encaje el paciente, seguido de pruebas etiológicas acerca de los tipos y subtipos de diagnóstico y de la decisión respecto al tratamiento.

Existen varios ejes de clasificación.

a) *Sindromología: neuralgia o neuropatía*

La división entre, por ejemplo, neuralgia del trigémino y neuropatía del trigémino debería verse como una manera pragmática de diferenciar las afecciones cuyo cuadro clínico y manejo de tratamiento difieren mientras que ambas no se pueden clasificar basándose en la patología actual conocida o la fisiopatología. Lo mismo cabe decir de los trastornos dolorosos asociados a los nervios glossofaríngeo e intermedio de Wrisberg.

Un causante destacado de dolor en los nervios craneales es el herpes zóster. A pesar de que el dolor del trigémino después de un herpes zóster probablemente provoque varios tipos de cambios patológicos en las vías del trigémino (p. ej. "nocirreceptor irritable" frente al tipo "desafereenciación"), los datos disponibles son muy limitados para clasificarlos como neuralgia frente a neuropatía. Por eso se mantiene el término establecido de *neuralgia postherpética*.

b) *Localización: dolor neuropático central o periférico*

Una lesión o activación excesiva de estos nervios (dolor neuropático periférico) o de sus vías (dolor neuropático central) ocasiona dolor neuropático facial.

c) *Etiología: clásica, idiopática o secundaria*

La causa del dolor neuropático puede estar clara, como una infección por el virus varicela-zóster o una anomalía estructural (p. ej. placa de esclerosis múltiple) demostrada mediante pruebas de diagnóstico por la imagen: dicho dolor se denomina *secundario* y atribuido al trastorno causal. En otros casos no existe un motivo aparente (se denomina *idiopático*).

En las neuralgias del trigémino, glossofaríngeo e intermedio de Wrisberg, el término *clásico* se reserva para los casos donde las pruebas de diagnóstico por imagen o la intervención quirúrgica hayan descubierto una compresión del nervio correspondiente. En el sentido estricto las neuralgias son *secundarias* (a la compresión neurovascular), pero resulta beneficioso separarlas de otros causantes basándose en la amplitud de sus opciones terapéuticas y las fisiopatologías nerviosas potencialmente diferentes.

13.1 Dolor atribuido a lesión o enfermedad del nervio trigémino

13.1.1 Neuralgia del trigémino

Descripción: La neuralgia del trigémino es un dolor unilateral similar a una descarga eléctrica breve, de aparición y desaparición repentinas, limitado a la distribución de una o más ramas de la división del nervio trigémino y desencadenado por estímulos inocuos. Puede desarrollarse sin motivo aparente o estar causado por otro trastorno diagnosticado. Además, podría presentar dolor continuo concomitante de intensidad moderada dentro de las distribuciones de las ramas nerviosas afectadas.

Términos utilizados con anterioridad: Tic doloroso; neuralgia del trigémino primaria.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral en las distribuciones de una o más ramas de la división del nervio trigémino, sin irradiación¹, y que cumple los criterios B y C.
- B. El dolor presenta todas las características siguientes:
 - 1. Duración de entre una fracción de segundo hasta dos minutos².
 - 2. Intensidad grave³.
 - 3. Sensación de descarga eléctrica o dolor fulgurante, punzante o agudo.
- C. Desencadenada por estímulos inocuos dentro de la distribución del trigémino afectada⁴.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

- 1. En unos pocos pacientes el dolor puede irradiarse a otra división, pero se mantiene dentro de los dermatomas del trigémino.
- 2. La duración puede variar con el tiempo de manera que los paroxismos sean más prolongados. Una minoría de pacientes referirá ataques que en su mayoría duran >2 minutos.
- 3. El dolor puede intensificarse conforme avanza el tiempo.
- 4. Algunos ataques pueden o parecen ser espontáneos, pero deben existir antecedentes de dolor provocado por un estímulo inocuo para cumplir este criterio. Lo ideal es que el médico tratante procure confirmar el historial para reproducir el fenómeno desencadenante. Sin embargo, esto no siempre es posible por la negativa del paciente, por una localización anatómica incómoda del desencadenante y/o por otros factores.

Comentarios: El diagnóstico de la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino* se debe establecer de manera clínica. Las investigaciones se diseñan para identificar la causa probable.

Salvo por el fenómeno desencadenante, la mayoría de pacientes con 13.1.1 *Neuralgia del trigémino* no manifiestan las anomalías sensitivas dentro de la distribución del trigémino a menos que se utilicen métodos avanzados (p. ej. pruebas cuantitativas de sensibilidad). No obstante, en algunos la exploración clínica neurológica puede mostrar déficits sensitivos, que deberían incitar a la realización de pruebas de neurodiagnóstico por la imagen para averiguar la posible causa. Así se posibilita el diagnóstico de subformas como la 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino*, la 13.1.1.2 *Neuralgia del trigémino secundaria* o la 13.1.1.3 *Neuralgia idiopática del trigémino*.

En los casos muy graves, el dolor produce con frecuencia un espasmo del lado de la cara afecto (*tic doloroso*).

Podrían aparecer síntomas autonómicos leves, como lagrimeo y/o enrojecimiento del ojo ipsilateral.

Después de un paroxismo doloroso hay un período refractario, durante el cual no se puede desencadenar dolor.

13.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino

Descripción: Neuralgia del trigémino que se desarrolla sin otra causa aparente que no sea la compresión

neurovascular.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*.
- B. Demostrada compresión neurovascular (no solo contacto) con RM o durante intervención quirúrgica, con cambios morfológicos¹ en la raíz del nervio trigémino.

Nota:

- 1. En general atrofia o desplazamiento.

Comentarios: La atrofia de una raíz nerviosa y/o el desplazamiento debido a la compresión neurovascular se asocian de manera independiente al cuadro clínico de la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*. En caso de que estos cambios anatómicos estén presentes, el trastorno se diagnostica como 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino*.

El punto habitual de la compresión neurovascular es en la zona de entrada de la raíz, con compresión por una arteria asociada más claramente a síntomas que a la compresión por una vena. Existen técnicas de RM para medir el volumen y el área longitudinal de la raíz. Entre los cambios atróficos se incluyen la desmielinización, la pérdida neuronal, los cambios en la microvasculatura y otros cambios morfológicos. Si bien no están claros los mecanismos concretos de cómo los cambios atróficos en el nervio del trigémino contribuyen a generar dolor, existen pruebas que respaldan que cuando se manifiestan en el preoperatorio vaticinan un resultado positivo después de la descompresión microvascular.

Muchos pacientes con 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino* recuerdan con claridad el inicio del dolor.

La 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino* suele aparecer en la segunda o tercera ramas. El dolor rara vez es bilateral (de manera secuencial en lugar de concomitante).

La 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino* puede suceder a un periodo de dolor continuo atípico, lo que se conoce en la literatura como *pre-neuralgia del trigémino*.

La mayoría de los pacientes suelen mantenerse asintomáticos entre los paroxismos. En la subforma 13.1.1.2 *Neuralgia clásica del trigémino con dolor continuo* existe un dolor de fondo prolongado en el área afectada.

13.1.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino estrictamente paroxística

Descripción: Neuralgia del trigémino sin dolor facial de fondo persistente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino*.
- B. Sin dolor entre los ataques en la rama del trigémino afectada.

Comentario: La 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino estrictamente paroxística* suele reaccionar, al menos al principio, al tratamiento farmacológico (sobre todo a la carbamazepina o la oxcarbazepina).

13.1.1.1.2 Neuralgia clásica del trigémino con dolor continuo

Términos utilizados con anterioridad: Neuralgia del trigémino atípica; neuralgia del trigémino de tipo 2.

Descripción: Neuralgia clásica del trigémino con dolor facial de fondo persistente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino*.
- B. Dolor concomitante continuo o casi continuo entre los ataques en la rama del trigémino afectada.

Comentario: La sensibilización periférica o central puede explicar el dolor continuo.

13.1.1.2 Neuralgia del trigémino secundaria

Descripción: Neuralgia del trigémino ocasionada por un trastorno subyacente. La exploración clínica revela cambios sensitivos en una proporción significativa de estos pacientes.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*, bien estrictamente paroxísticos o bien asociados con dolor concomitante continuo o casi continuo.
- B. Se ha demostrado la existencia de una afección subyacente documentada como causante de cefalea y que explica la neuralgia¹.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

1. Las causas reconocidas son un tumor en el ángulo pontocerebeloso, anomalía arteriovenosa y esclerosis múltiple.
2. La mejor herramienta para detectar la causa subyacente de la 13.1.1.2 *Neuralgia del trigémino secundaria* es la RM. Otras pruebas útiles pueden ser el registro de la exploración de los reflejos del trigémino de y los potenciales evocados con estímulo trigeminal, aptas para pacientes que no pueden realizar una resonancia.

13.1.1.2.1 Neuralgia del trigémino atribuida a esclerosis múltiple

Clasificado en otro lugar: 13.13.1 *Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple (EM)*

Descripción: Neuralgia del trigémino ocasionada por una o varias placas de esclerosis múltiple (EM) en la zona de entrada de la raíz nerviosa en la protuberancia o en el trigémino que cursa con otros síntomas y/o signos clínicos o datos analíticos de EM.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Se ha diagnosticado esclerosis múltiple (EM).
 2. Se ha demostrado con RM la existencia de una placa de EM en la zona de entrada de la raíz del trigémino o de la protuberancia que afecta los aferentes primarios de la intrapontina, o se denota su presencia con pruebas electrofisiológicas¹ rutinarias que revelan una alteración de las vías del trigémino.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Reflejo de parpadeo o potenciales evocados con estímulo trigeminal.

Comentarios: La 13.1.1.2.1 *Neuralgia del trigémino atribuida a esclerosis múltiple* está presente en un 2-5% de los pacientes con esclerosis múltiple (EM), a veces de manera bilateral. Asimismo, la EM se detecta en solo un 2-4% de los casos de 13.1.1. *Neuralgia del trigémino*. Los síntomas de la neuralgia del trigémino rara vez cursan junto con la EM.

La lesión en la protuberancia afecta las terminales centrales de la intrapontina de los aferentes del trigémino que proyectan a los núcleos troncoencefálicos del trigémino. Las lesiones protuberanciales que afectan las neuronas de segundo orden del tracto trigeminotalámico suelen acabar en dolor no paroxístico y/o disestesias y deberían clasificarse como 13.13.1 *Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple*.

En algunos pacientes con EM se descubre una compresión neurovascular de la raíz del trigémino. Se cree que la EM aumenta la predisposición de la raíz nerviosa a los efectos de la compresión, lo que implica más facilidad de sufrir paroxismos dolorosos.

Los pacientes con 13.1.1.2.1 *Neuralgia del trigémino atribuida a esclerosis múltiple* se benefician menos de las intervenciones farmacológicas y quirúrgicas que los pacientes con 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino*.

13.1.1.2.2 Neuralgia del trigémino atribuida a lesión ocupante de espacio

Descripción: Neuralgia del trigémino ocasionada por el contacto entre el nervio del trigémino afectado y una lesión ocupante de espacio.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se ha demostrado la existencia de una lesión ocupante de espacio en contacto con el nervio del trigémino afectado.
 - 2. El dolor se desarrolla después de identificar la lesión, o condujo a su descubrimiento.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Los pacientes con 13.1.1.2.2 *Neuralgia del trigémino atribuida a lesión ocupante de espacio* pueden tener o no unos signos sensitivos detectables en la práctica clínica, mientras que las pruebas electrofisiológicas como los reflejos troncoencefálicos del trigémino muestran anomalías en casi todos los casos.

13.1.1.2.3 Neuralgia del trigémino atribuida a otras causas

Descripción: Neuralgia del trigémino ocasionada por una patología subyacente distinta de las descritas con anterioridad.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*, bien estrictamente paroxísticos o bien asociados con dolor concomitante continuo o casi continuo, pero no necesariamente unilateral.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se ha diagnosticado un trastorno diferente de los descritos con anterioridad, pero documentado como causante de neuralgia¹.
 - 2. El dolor se desarrolla después del inicio del trastorno, o condujo a su descubrimiento.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Las causas más reconocidas son una deformidad en los huesos de la base del cráneo, conectivopatías, anomalías arteriovenosas, fistula arteriovenosa dural y causas genéticas de neuropatía o hiperexcitabilidad nerviosa.

13.1.1.3 Neuralgia idiopática del trigémino

Descripción: Neuralgia del trigémino sin anomalías en las pruebas electrofisiológicas ni en la RM.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*, bien estrictamente paroxísticos o bien asociados con dolor concomitante continuo o casi continuo.
- B. Ni la 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino* ni la 13.1.1.2 *Neuralgia del trigémino secundaria* se han confirmado con las investigaciones apropiadas, como pruebas electrofisiológicas y RM .
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. El contacto entre un vaso sanguíneo y el nervio y/o la raíz nerviosa del trigémino es un hallazgo habitual en las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen de individuos sanos. Cuando se registra ese contacto en el contexto de la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino* pero sin datos de cambios morfológicos (p. ej. atrofia o desplazamiento) en la raíz nerviosa, no se cumplen los criterios de la 13.1.1.1 *Neuralgia clásica del trigémino* y la patología se considera idiopática.

13.1.1.3.1 Neuralgia idiopática del trigémino estrictamente paroxística

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1.3 *Neuralgia idiopática del trigémino*.
- B. Sin dolor entre los ataques en la rama del trigémino afectada.

13.1.1.3.2 Neuralgia idiopática del trigémino con dolor continuo

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.1.1.3 *Neuralgia idiopática del trigémino*.
- B. Dolor concomitante continuo o casi continuo entre los ataques en la rama del trigémino afectada.

13.1.2 *Neuropatía dolorosa del trigémino*

Descripción: Dolor facial distribuido en una o más ramas del nervio trigémino y ocasionado por otro trastorno, indicativo de daño neural. El dolor primario suele ser continuo o casi continuo, y normalmente se describe como urente o constrictivo, o similar a una sensación parestésica. Los paroxismos dolorosos breves se pueden superponer, pero no son el tipo predominante. Esta

combinación distingue la neuropatía dolorosa del trigémino de los subtipos de la neuralgia del trigémino. Existen déficits sensitivos detectables clínicamente en la distribución del trigémino, y son habituales la alodinia e hiperalgesia al frío, con lo que se cumplirían los criterios de la IASP para el dolor neuropático. Por regla general las áreas con alodinia son mucho mayores que los puntos neurálgicos puntiformes presentes en la neuralgia del trigémino.

13.1.2.1 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a herpes zóster

Descripción: Dolor facial unilateral de menos de tres meses de duración en la distribución de una o más ramas del nervio trigémino, ocasionado por y asociado a otros síntomas y/o signos clínicos de herpes zóster agudo.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor facial unilateral en la distribución de una o más ramas del nervio trigémino durante <3 meses.
- B. Una o más de las siguientes características:
 1. Se ha producido un brote herpético en la misma distribución del trigémino.
 2. Se ha detectado el virus varicela-zóster (VVZ) en el líquido cefalorraquídeo (LCR) por medio de reacción en cadena de la polimerasa (RCP).
 3. La técnica de inmunofluorescencia para el antígeno del VVZ o el análisis por RCP del ADN del VVZ son positivos en las células localizadas en la base de las lesiones.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: El herpes zóster afecta al ganglio del trigémino en un 10-15% de los casos, con la división oftálmica como rama destacada en un 80% de los pacientes. En contadas ocasiones, el dolor no antecede a una erupción o exantema (*zoster sine herpette*). El diagnóstico en esos casos se confirma con la detección del virus varicela-zóster en el LCR mediante reacción en cadena de la polimerasa.

El dolor de la 13.1.2.1 *Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a herpes zóster agudo* suele sentirse como quemazón, ser punzante o fulgurante, hormigueante o sordo, y acompañarse de alodinia cutánea.

Los herpes oculares pueden estar asociados a parálisis de los nervios craneales III, IV y V.

El herpes zóster es habitual en pacientes inmunodeprimidos, con una incidencia de un 10% en aquellos con linfomas y de un 25% en aquellos con enfermedad de Hodgkin.

13.1.2.2 Neuralgia del trigémino postherpética

Término utilizado con anterioridad: Neuropatía postherpética del trigémino.

Descripción: Dolor facial unilateral que persiste o recurre durante al menos tres meses en la distribución de una o más ramas del nervio trigémino, con afectación sensitiva variable, ocasionado por herpes zóster.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor facial unilateral en la distribución de una o más ramas del nervio trigémino que persiste o recurra durante >3 meses y cumple el criterio C.
- B. El herpes zóster ha afectado a la misma rama o ramas del nervio trigémino.
- C. La aparición del dolor guarda una relación temporal con la infección por herpes zóster¹.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Lo habitual es que el dolor se desarrolle mientras el exantema está activo, pero también puede

aparecer después de su curación. En esos casos pueden quedar cicatrices blancas o violáceas como secuela de la erupción herpética.

Comentarios: La *neuralgia postherpética*, a pesar de mantener esa denominación tradicional, es en realidad una neuropatía o neuronopatía: se han descrito cambios significativos en el nervio, ganglio o raíz nerviosa. En la 13.1.2.2 *Neuralgia del trigémino postherpética* también hay pruebas de inflamación que se extiende hacia el complejo trigeminal del troncoencefálico.

Después de un herpes zóster agudo la neuralgia postherpética es más probable en ancianos.

La primera rama del nervio trigémino suele ser la que se ve afectada con mayor frecuencia en la 13.1.2.2 *Neuralgia del trigémino postherpética*, pero también pueden dañarse la segunda y tercera ramas.

En la neuralgia postherpética suelen sentirse quemazón y prurito; en ocasiones el picor puede ser muy intenso y altamente molesto. También es típico que los pacientes con neuralgia postherpética presenten un déficit sensitivo y alodinia mecánica dinámica evidentes en la distribución del trigémino afectada. No obstante, muchos pacientes apenas refieren pérdida sensitiva, y en su lugar experimentan reacciones intensificadas a estímulos térmicos y/o puntiformes.

13.1.2.3 Neuralgia del trigémino postraumática dolorosa

Término utilizado con anterioridad: Anestesia dolorosa.

Descripción: Dolor facial o bucal unilateral o bilateral después de un traumatismo en uno o más nervios trigéminos con otros síntomas y/o signos clínicos de disfunción del nervio trigémino.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor facial y/u oral en la distribución de uno ambos nervios trigéminos que cumple el criterio C.
- B. Antecedentes de un traumatismo¹ identificable en uno o ambos nervios trigéminos, con signos clínicos evidentes positivos (hiperalgesia, alodinia) y/o negativos (hipoestesia, hipoalgesia) de disfunción del nervio trigémino.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. El dolor se localiza en una o varias distribuciones del nervio o nervios trigéminos afectados por el traumatismo.
 2. La aparición del dolor es <6 meses después del traumatismo.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. El traumatismo puede ser mecánico, químico, térmico o causado por radiación. Las técnicas de neuroablación para la neuralgia del trigémino dirigidas al ganglio o raíz nerviosa trigeminales pueden resultar en un dolor neuropático que afecta a una o más divisiones del trigémino; esto debería considerarse como postraumático y clasificarse aquí.

Comentarios: La duración del dolor oscila ampliamente entre lo paroxístico y lo constante, y puede ser una mezcla de ambas.

Para el caso concreto de las lesiones postganglionares ocasionadas por radiación la neuropatía puede presentarse después de más de tres meses.

La 13.1.2.3 *Neuralgia del trigémino postraumática dolorosa* después de técnicas de neuroablación dirigidas al ganglio o raíz nerviosa trigeminales podría coexistir con la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino* si esta última recidiva.

13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a otros trastornos

Descripción: Dolor facial o bucal unilateral o bilateral en la distribución de una o más ramas del nervio

trigémimo, ocasionado por un trastorno diferente de los descritos con anterioridad, con otros síntomas y/o signos clínicos de disfunción del nervio trigémimo.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor facial unilateral o bilateral en la distribución de uno o ambos nervios trigéminos que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno distinto de los descritos con anterioridad, pero documentado como causante de cefalea, que ocasiona una neuropatía dolorosa del trigémimo con signos clínicos evidentes positivos (hiperalgesia, alodinia) y/o negativos (hipoestesia, hipoalgesia) de disfunción del nervio trigémimo y que afecta a uno o ambos nervios trigéminos.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. El dolor se localiza en una o varias distribuciones del nervio o nervios trigéminos afectados por el trastorno.
 - 2. El dolor se desarrolla después del inicio del trastorno, o condujo a su descubrimiento.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Las neuropatías dolorosas del trigémimo pueden presentar una esclerosis múltiple secundaria, una lesión ocupante de espacio o una enfermedad sistémica, de manera que solo se puedan distinguir la 13.1.1.2 *Neuralgia del trigémimo secundaria* y la 13.1.2 *Neuropatía dolorosa del trigémimo* por sus características clínicas (dolor espontáneo, dolor evocado y presencia de déficits sensitivos).

La 13.1.2 *Neuropatía dolorosa del trigémimo* causada por una conectivopatía o trastornos hereditarios suele ser bilateral, pero en el inicio puede ser asimétrica y en ocasiones cursar con dolor paroxístico superpuesto al dolor de fondo. Con el tiempo los pacientes desarrollan déficits sensitivos bilaterales y dolor continuo, lo que depura el diagnóstico. La RM es normal, pero los reflejos del trigémimo siempre son tardíos o inexistentes.

13.1.2.5 Neuropatía idiopática del trigémimo

Descripción: Dolor unilateral o bilateral en la distribución de una o más ramas de los nervios trigéminos que sugiere un daño neural pero de etiología desconocida.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor facial unilateral o bilateral en la distribución de uno o ambos nervios trigéminos que cumple el criterio B.
- B. Signos clínicos evidentes positivos (hiperalgesia, alodinia) y/o negativos (hipoestesia, hipoalgesia) de disfunción del nervio trigémimo.
- C. No se ha identificado la causa.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

13.2 Dolor atribuido a lesión o enfermedad del nervio glossofaríngeo

13.2.1 Neuralgia del glossofaríngeo

Término utilizado con anterioridad: Neuralgia vagoglossofaríngea.

Descripción: Trastorno que se caracteriza por dolor breve y punzante de inicio y fin bruscos en las distribuciones no solo del nervio glossofaríngeo, sino también de las ramas auricular y faríngea del nervio vago. El dolor se localiza en el oído, base de la lengua, fosa amigdalina y/o bajo el ángulo de la mandíbula. Suele desencadenarse con la deglución, el habla o la tos, y puede remitir y recidivar de forma similar a la neuralgia del trigémimo.

Criterios de diagnóstico:

- A. Ataques paroxísticos recurrentes de dolor unilateral en la distribución del nervio glossofaríngeo¹ que cumplen el criterio B.
- B. El dolor presenta todas las características siguientes:
 1. Duración de entre unos pocos segundos hasta dos minutos.
 2. Intensidad grave.
 3. Sensación de descarga eléctrica o dolor fulgurante, punzante o agudo.
 4. Se desencadena con la deglución, la tos, el habla o los bostezos.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

- 1. En la parte posterior de la lengua, la fosa amigdalina, la faringe o el ángulo de la mandíbula inferior y/o el oído.

Comentarios: La 13.2.1 *Neuralgia del glossofaríngeo* puede cursar con la 13.1.1 *Neuralgia del trigémino*.

El nervio laríngeo superior es una rama del vago. La neuralgia del nervio laríngeo superior se manifiesta de manera similar a la 13.2.1 *Neuralgia del glossofaríngeo* en su localización y la distinción clínica puede ser difícil.

Las pruebas de neurodiagnóstico por la imagen pueden revelar compresión neurovascular del nervio glossofaríngeo.

Antes de la aparición de la 13.2.1 *Neuralgia del glossofaríngeo* se pueden experimentar sensaciones desagradables en las zonas afectadas durante un lapso de entre semanas y varios meses.

El dolor de la 13.2.1 *Neuralgia del glossofaríngeo* puede irradiarse y afectar al ojo, nariz, barbilla u hombro. Puede ser tan grave que los pacientes pierdan peso. En una minoría de casos, los episodios de dolor se asocian con síntomas vagales tales como tos, ronquera, síncope y/o braquicardia. Algunos autores han propuesto realizar una distinción entre las neuralgias faríngeas, otálgicas y vagales, y han sugerido emplear el término *neuralgia vagoglossofaríngea* cuando el dolor se manifieste junto con asistolia, convulsiones y síncope.

La exploración clínica no suele conseguir demostrar cambios en la distribución nerviosa; sin embargo, si se manifiestan déficits sensitivos leves, estos no invalidan el diagnóstico. Los cambios importantes o una disminución/desaparición del reflejo faríngeo deberían incitar a la realización de exploraciones complementarias etiológicas.

La 13.2.1 *Neuralgia del glossofaríngeo* es por lo general sensible a la farmacoterapia, al menos en sus inicios (sobre todo a la carbamazepina o la oxcarbazepina). Se ha sugerido que el uso de anestésico local en la pared faríngea y amigdalina puede evitar los ataques durante algunas horas.

13.2.1.1 Neuralgia clásica del glossofaríngeo

Descripción: Neuralgia del glossofaríngeo que se desarrolla sin otra causa aparente que no sea la compresión neurovascular.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.2.1 *Neuralgia del glossofaríngeo*.
- B. Se ha demostrado compresión neurovascular de la raíz del nervio glossofaríngeo con RM o durante intervención quirúrgica.

13.2.1.2 Neuralgia del glossofaríngeo secundaria

Descripción: Neuralgia del glossofaríngeo ocasionada por un trastorno subyacente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.2.1 *Neuralgia del glossofaríngeo*.
- B. Se ha demostrado la existencia de una afección subyacente documentada como causante de cefalea y que explica la neuralgia¹.

Nota:

- 1. Existen descripciones aisladas de 13.2.1.2 *Neuralgia del glossofaríngeo secundaria* causada por traumatismos cervicales, esclerosis múltiple, tumores amigdalinos o regionales, tumores de ángulo pontocerebeloso y malformación de Arnold-Chiari.

13.2.1.3 Neuralgia idiopática del glossofaríngeo

Descripción: Neuralgia del glossofaríngeo sin pruebas ni de la compresión neurovascular ni del trastorno causal subyacente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral que cumplen los criterios de la 13.2.1 *Neuralgia del glossofaríngeo*.
- B. Las exploraciones complementarias no han encontrado ni compresión neurovascular ni un trastorno subyacente documentado como causante de 13.2.1.2 *Neuralgia del glossofaríngeo secundaria*.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

13.2.2 *Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo*

Descripción: Dolor en la distribución del nervio glossofaríngeo (parte posterior de la lengua, fosa amigdalina, faringe y/o bajo el ángulo de la mandíbula inferior). Además, el dolor se suele sentir en el oído ipsilateral. El dolor primario suele ser continuo o casi continuo, y normalmente se describe como urente o constrictivo, o similar a una sensación parestésica. Los paroxismos breves se pueden superponer, pero no son el tipo de dolor predominante. Esta combinación distingue la neuropatía dolorosa del trigémino de las subformas de la 13.2.1 *Neuralgia del glossofaríngeo*. Podrían manifestarse déficits sensitivos en la parte posterior de la lengua y fosa amigdalina ipsilaterales, y el reflejo faríngeo puede ser débil o inexistente.

13.2.2.1 *Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo atribuida a causa conocida*

Descripción: Dolor unilateral continuo o casi continuo con o sin paroxismos breves superpuestos en la distribución del nervio glossofaríngeo y causado por otro trastorno no identificado.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor unilateral continuo o casi continuo¹ en la distribución del nervio glossofaríngeo que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno documentado como causante de neuropatía dolorosa del glossofaríngeo².
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. El dolor es ipsilateral al nervio glossofaríngeo afectado por el trastorno.

2. El dolor se desarrolla después del inicio del trastorno, o condujo a su descubrimiento.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. Los paroxismos breves se pueden superponer, pero no son el tipo de dolor predominante.
2. Se han vinculado los tumores en el ángulo pontocerebeloso y las lesiones yatrógena durante las intervenciones quirúrgicas con la neuropatía dolorosa del glossofaríngeo.

13.2.2.2 Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo idiopática

Descripción: Dolor unilateral continuo o casi continuo con o sin paroxismos breves superpuestos en la distribución del nervio glossofaríngeo cuya etiología se desconoce.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor unilateral continuo o casi continuo¹ en la distribución del nervio glossofaríngeo.
- B. No se ha identificado la causa.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Los paroxismos breves se pueden superponer, pero no son el tipo de dolor predominante.

13.3 Dolor atribuido a lesión o enfermedad del nervio intermedio

13.3.1 Neuralgia del nervio intermedio

Término utilizado con anterioridad: Neuralgia del geniculado.

Descripción: Trastorno infrecuente que se caracteriza por paroxismos de dolor breve percibido en la profundidad del conducto auditivo y que en ocasiones se irradia a la región parietooccipital. En la gran mayoría de casos se encuentra una compresión vascular durante una operación, ocasionalmente con engrosamiento aracnoideo, pero puede desarrollarse sin causa aparente o como complicación de herpes zóster o, rara vez, de un tumor o de esclerosis múltiple. Se desencadena con la estimulación de una zona reflexógena en la pared posterior del canal auditivo y/o en la región periauricular.

Criterios de diagnóstico:

- A. Ataques paroxísticos de dolor unilateral en la distribución del nervio intermedio¹ que cumplen el criterio B.
- B. El dolor presenta todas las características siguientes:
 1. Duración de entre unos pocos segundos hasta minutos.
 2. Intensidad grave.
 3. Dolor lancinante, punzante o agudo.
 4. Se desencadena al estimular una zona reflexógena en la pared posterior del canal auditivo y/o en la región periauricular.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

1. El dolor se localiza en el canal auditivo, pabellón auricular, en la región de la apófisis mastoides y ocasionalmente en el velo del paladar, que a veces puede irradiarse a la región temporal o al ángulo de la mandíbula inferior.
2. En vista de de la compleja y solapada inervación del oído externo, que deriva de los nervios trigémino (nervio auriculotemporal), facial (nervio intermedio), glosofaríngeo, vago y segundo par craneal, la atribución de las neuralgias a un único nervio podría ser difícil en esta región corporal en caso de que no se pueda apreciar un contacto neurovascular específico.

Comentario: El dolor de la 13.3.1 *Neuralgia del nervio intermedio* se acompaña a veces de alteraciones del lagrimeo, la salivación y/o del gusto.

13.3.1.1 Neuralgia clásica del nervio intermedio

Descripción: Neuralgia del nervio intermedio que se desarrolla sin otra causa aparente que no sea la compresión neurovascular.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor unilateral que cumplen los criterios de la 13.3.1 *Neuralgia del nervio intermedio*.
- B. Se ha demostrado compresión neurovascular de la raíz del nervio intermedio con RM o durante intervención quirúrgica.

13.3.1.2 Neuralgia secundaria del nervio intermedio

Descripción: Neuralgia del nervio intermedio ocasionada por un trastorno subyacente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor unilateral que cumplen los criterios de la 13.3.1 *Neuralgia del nervio intermedio*.
- B. Se ha demostrado la existencia de una afección subyacente documentada como causante de cefalea y que explica la neuralgia¹.

Nota:

1. Existen descripciones aisladas de 13.3.1.2 *Neuralgia secundaria del nervio intermedio* causada por esclerosis múltiple o tumores. En este último caso, los déficits neurológicos que surgen del daño a otros nervios próximos tienden a dominar el cuadro clínico. El herpes zóster suele derivar en 13.3.2.1 *Neuropatía dolorosa del nervio intermedio atribuida a herpes zóster* más que en 13.3.1.2 *Neuralgia secundaria del nervio intermedio*.

13.3.1.3 Neuralgia idiopática del nervio intermedio

Descripción: Neuralgia del nervio intermedio sin pruebas ni de la compresión neurovascular ni del trastorno causal subyacente.

Criterios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recurrentes de dolor unilateral que cumplen los criterios de la 13.3.1 *Neuralgia del nervio intermedio*.

- B. Las exploraciones complementarias no han encontrado ni compresión neurovascular ni un trastorno subyacente documentado como causante de 13.3.1.2 *Neuralgia secundaria del nervio intermedio*.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

13.3.2 *Neuropatía dolorosa del nervio intermedio*

Descripción: Dolor en una o más distribuciones de los nervios intermedios (canal auditivo, pabellón auricular o región de la apófisis mastoides) generalmente descrito por el paciente como sordo, profundo en el oído y continuo o casi continuo. Los paroxismos breves se pueden superponer, pero no son el tipo de dolor predominante. Esta combinación distingue la neuropatía dolorosa del nervio intermedio de las subformas de la 13.3.1 *Neuralgia del nervio intermedio*. Los déficits sensitivos, habitualmente leves, suelen manifestarse en el canal auditivo, el pabellón auricular o la piel sobre la apófisis mastoides.

13.3.2.1 *Neuropatía dolorosa del nervio intermedio atribuida a herpes zóster*

Término utilizado con anterioridad: La 13.3.2.1 *Neuropatía dolorosa del nervio intermedio atribuida a herpes zóster* asociada a paresia facial se conoce como síndrome de Ramsay Hunt.

Descripción: Dolor unilateral continuo o casi continuo, con o sin paroxismos superpuestos, en la distribución del nervio intermedio que se siente de manera profunda en el canal auditivo, causado por una infección por herpes zóster en el nervio intermedio y que suele cursar con paresia facial y otros síntomas y/o signos clínicos de la infección o sus secuelas.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor unilateral continuo o casi continuo¹ en la distribución del nervio intermedio² que cumple el criterio C.
- B. Una o más de las siguientes características:
 1. Se ha producido una erupción herpética en la distribución del nervio intermedio³.
 2. Se ha detectado el virus varicela-zóster (VVZ) en el líquido cefalorraquídeo (LCR) por medio de reacción en cadena de la polimerasa (RCP).
 3. La técnica de inmunofluorescencia para el antígeno del VVZ o el análisis por RCP del ADN del VVZ son positivos en las células localizadas en la base de las lesiones.
- C. La aparición del dolor guarda una relación temporal con la infección por herpes zóster⁴.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III⁵.

Notas:

1. Los paroxismos breves se pueden superponer, pero no son el tipo de dolor predominante.
2. En el canal auditivo, pabellón auricular y/o la región de la apófisis mastoides.
3. Debido a propagación del virus se pueden ver afectados otros nervios craneales.
4. El dolor puede ser anterior a la erupción herpética.
5. El diagnóstico se confirma de manera clínica durante los estadios agudos con la detección de vesículas en la membrana timpánica, canal auditivo, pabellón aricular y/o piel sobre la apófisis mastoides. También se pueden encontrar en el tercio anterior de la lengua, que el virus ha alcanzado a través de la cuerda del tímpano, o en la bóveda del paladar, facilitados por una rama residual del nervio facial.

Comentarios: Otros pares craneales (VIII, IX, X, XI) también pueden verse afectados, lo que deriva en acúfenos, hipoacusia, vértigos, náuseas, ronquera y disfagia.

Si bien apenas se conoce el curso natural de la 13.3.2.1 *Neuropatía dolorosa del nervio intermedio*

atribuida a herpes zóster, el dolor puede continuar durante más de tres meses, en cuyo caso se debe clasificar como 13.3.2.2 *Neuralgia del nervio intermedio postherpética*.

13.3.2.2 Neuralgia del nervio intermedio postherpética

Descripción: Dolor unilateral persistente o recurrente durante al menos tres meses en la distribución del nervio intermedio que se siente de manera profunda en el canal auditivo, causado por una infección por herpes zóster en el nervio intermedio.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor facial unilateral en la distribución del nervio intermedio¹ que persiste o recurre durante >3 meses y cumple el criterio C.
- B. Se ha producido una infección por herpes zóster en el nervio intermedio.
- C. La aparición del dolor guarda una relación temporal con la infección por herpes zóster².
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. En el canal auditivo, pabellón auricular y/o la región de la apófisis mastoides.
2. Lo habitual es que el dolor se desarrolle mientras el exantema está activo, pero también puede aparecer después.

13.3.2.3 Neuropatía dolorosa del nervio intermedio atribuida a otros trastornos

Descripción: Dolor unilateral continuo o casi continuo con o sin paroxismos superpuestos en la distribución del nervio intermedio ocasionado por un trastorno que no es infección por herpes zóster. Podrían manifestarse otros síntomas y/o signos clínicos del trastorno causal.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor unilateral continuo o casi continuo¹ en la distribución del nervio intermedio² que cumple el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado un trastorno que afecta el nervio intermedio distinto a la infección por herpes zóster pero documentado como causante de neuropatía dolorosa del nervio intermedio³.
- C. El dolor se desarrolla después del inicio del trastorno, o condujo a su descubrimiento.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. Los paroxismos breves se pueden superponer, pero no son el tipo de dolor predominante.
2. En el canal auditivo, pabellón auricular y/o la región de la apófisis mastoides.
3. La 13.3.2 *Neuropatía dolorosa del nervio intermedio* apenas se ha descrito en pacientes con tumores faciales o lesiones del ganglio geniculado.

13.3.2.4 Neuropatía dolorosa del nervio intermedio idiopática

Descripción: Dolor unilateral continuo o casi continuo con o sin paroxismos breves superpuestos en la distribución del nervio intermedio cuya etiología se desconoce.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor en una o varias distribuciones del nervio intermedio¹ en uno o ambos lados.

- B. No se ha identificado la causa.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

- 1. En el canal auditivo, pabellón auricular y/o la región de la apófisis mastoides.

13.4 Neuralgia occipital

Descripción: Dolor unilateral o bilateral de calidad paroxística, lancinante o punzante que se localiza en la parte posterior del cuero cabelludo en una o varias distribuciones de los nervios occipitales mayor, menor y tercero, que en ocasiones se acompaña de reducción de la sensibilidad o disestesia en el área afectada y que suele asociarse a hipersensibilidad en el nervio o nervios afectados.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor unilateral o bilateral en una o más distribuciones de los nervios occipitales mayor, menor y tercero que cumple los criterios B-D.
- B. Dolor que cumple por lo menos dos de las siguientes tres características:
 1. Ataques paroxísticos recurrentes de entre varios segundos hasta minutos de duración.
 2. Intensidad grave.
 3. Dolor lancinante, punzante o agudo.
- C. El dolor está asociado a ambas características:
 1. Disestesia y/o alodinia aparente durante la estimulación inocua del cuero cabelludo o el cabello
 2. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) Dolor a la palpación en las ramas del nervio o nervios afectados.
 - b) Puntos gatillo en la aparición del nervio occipital mayor o en la distribución del C2.
- D. El dolor se alivia temporalmente con bloqueo anestésico local del nervio o nervios afectados.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: El dolor de la 13.4 *Neuralgia occipital* puede alcanzar el área frontoorbitaria a través de conexiones interneuronales trigémino-cervicales en los núcleos espinales del trigémino.

La 13.4 *Neuralgia occipital* debe diferenciarse del dolor occipital referido desde las articulaciones atloaxoideas o cigapofisarias superiores, o de los puntos gatillo sensibles en los músculos del cuello o en sus inserciones.

13.5 Síndrome cervicogloso

Descripción: Dolor unilateral occipital y/o en la zona superior del cuello de inicio inmediato, con calidad aguda o punzante y generalmente intenso que se desencadena por rotación repentina de la cabeza y cursa con anomalías en la sensibilidad y/o postura de la lengua ipsilateral.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos dos episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Dolor unilateral¹ agudo o punzante en la zona superior del cuello y/o la región occipital que cursa con anomalías en la sensibilidad y/o postura de la lengua ipsilateral.
- C. Se desencadena con la rotación repentina de la cabeza.
- D. Duración de entre segundos hasta minutos.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Puede cursar o no junto con disestesia.

Comentario: Un estudio reciente describió este trastorno con detalle, lo que permitió extraerlo del Apéndice (donde se encontraba en la ICHD-III beta).

13.6 Neuritis óptica dolorosa

Término utilizado con anterioridad: Neuritis retrobulbar.

Descripción: Dolor en la parte posterior de uno o ambos ojos ocasionado por la desmielinización de los nervios ópticos y acompañado de una visión central defectuosa.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor unilateral o bilateral de localización retroorbitaria, orbitaria, frontal y/o temporal que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, electrofisiológicas, de imagen y/o laboratorio que confirman la presencia de neuritis óptica¹.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. La aparición del dolor guarda una relación temporal con el inicio de la neuritis óptica.
 2. Empeora con el movimiento ocular.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. La RM potenciada con gadolinio puede mostrar un realce del nervio óptico en un 90% de los casos de 13.6 *Neuritis óptica dolorosa*.

Comentarios: Las series clínicas revelan una prevalencia del dolor de en torno al 90% en pacientes con neuritis óptica. El dolor puede anteceder al déficit visual.

La 13.6 *Neuritis óptica dolorosa* es con frecuencia una manifestación de la esclerosis múltiple.

13.7 Cefalea atribuida a parálisis oculomotora de origen isquémico

Descripción: Dolor unilateral de localización frontal y/o periorbitaria ocasionado por y que se acompaña de otros síntomas y signos clínicos de paresia isquémica del III, IV y/o VI par craneal.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea unilateral de localización frontal y/o periorbitaria que cumple el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas y de imagen que confirman la existencia de una parálisis oculomotora de origen isquémico¹.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. La cefalea es ipsilateral a la parálisis oculomotora.
 2. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la parálisis del nervio oculomotor.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. La 13.7 *Cefalea atribuida a parálisis de origen isquémico de nervio oculomotor* puede manifestarse antes o de manera simultánea a la aparición de diplopía.

Comentario: La mayoría de las parálisis de nervio oculomotor son dolorosas, independientemente de la presencia o ausencia de diabetes. El dolor es más frecuente en pacientes con parálisis del III par craneal, menos en los que presentan parálisis del VI par y menor aún en aquellos con parálisis del IV par craneal.

13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt

Descripción: Dolor unilateral orbitario asociado a paresia de uno o más del III, IV o VI pares craneales, ocasionado por una inflamación granulomatosa del seno cavernoso, la fisura orbitaria superior o la órbita.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea unilateral orbitaria o periorbitaria que cumple el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Se ha demostrado por RM o biopsia una inflamación granulomatosa del seno cavernoso, la fisura orbitaria superior o la órbita.
 2. Paresia de uno más de los pares craneales III, IV y/o VI ipsilaterales.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. Cefalea ipsilateral a la inflamación granulomatosa.
 2. La cefalea es simultánea o antecede la paresia de los pares craneales III, IV y/o VI en un plazo ≤ 2 semanas.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: En algunos casos de 13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt publicados también se vio afectado el V par (en general de la primera rama), o los nervios óptico, VII o VIII. En ocasiones también se ve afectada la inervación simpática de la pupila.

Se precisa un escrupuloso seguimiento para descartar otras causas de oftalmoplejia dolorosa como tumores, meningitis basal, sarcoidosis o diabetes.

El dolor y la paresia del 13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt remiten cuando se trata de manera adecuada con corticosteroides.

13.9 Síndrome oculosimpático paratrigeminal (de Raeder)

Descripción: Dolor unilateral constante localizado en la distribución de la división oftálmica del nervio del trigémino que en ocasiones se propaga a la división maxilar, que se acompaña de síndrome de Horner y que está ocasionado por un trastorno en la fosa craneal media o en la arteria carotídea.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea unilateral constante que cumple el criterio C.
- B. Existe síndrome de Claude Bernard-Horner, con pruebas de imagen que revelan un trastorno subyacente bien de la fosa craneal media o de la arteria carotídea ipsilateral.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio del trastorno subyacente, o condujo a su descubrimiento.
 2. La cefalea cualquiera de las características siguientes:
 - a) Se localiza en la distribución de la rama oftálmica del nervio del trigémino, con o sin propagación a la división maxilar.
 - b) Empeora con el movimiento ocular.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: La descripción original del 13.9 Síndrome oculosimpático paratrigeminal (de Raeder) se

considera un ejemplo clásico de la metodología anatómica de principios del s. XX, y fue de utilidad debido a que la afectación de las fibras simpáticas oculopupilares

era indicativa de una lesión en la fosa craneal media. Existe un gran debate acerca de si se debería emplear el término *síndrome de Raeder*, pero el síndrome de Claude Bernard-Horner doloroso sigue considerándose un indicador útil para el diagnóstico de lesiones de la fosa craneal media o de una disección carotídea.

13.10 *Neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente*

Término utilizado con anterioridad: Migraña oftalmopléjica (este término antiguo e inapropiado se rechazó debido a que el síndrome no es migrañoso sino una neuropatía dolorosa recurrente).

Descripción: Episodios reiterados de paresia de uno o más pares craneales oculares (habitualmente el III), con cefalea ipsilateral.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos dos episodios que cumplen el criterio B.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Cefalea unilateral.
 - 2. Paresia ipsilateral de uno, dos o los tres nervios oculomotores¹.
- C. Se ha descartado una lesión orbitaria, paraselar o de la fosa posterior con los pertinentes estudios complementarios.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

- 1. Algunos datos sugieren que la cefalea puede manifestarse hasta 14 días antes de la paresia motora ocular.

Comentarios: La RM puede demostrar un realce de gadolinio o engrosamiento de los nervios. El tratamiento con corticoesteroides puede ser eficaz en algunos pacientes.

13.11 *Síndrome de la boca ardiente*

Términos utilizados con anterioridad: Estomatodinia, o glosodinia cuando se limita a la lengua.

Descripción: Sensación de ardor o disestesia intrabucal que recurre de manera diaria durante más de dos horas/día en un período superior a tres meses sin lesiones causales clínicamente evidentes.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor bucal¹ que cumple los criterios B y C.
- B. Recurrencia diaria durante >2 horas/día durante >3 meses.
- C. El dolor presenta las dos características siguientes:
 - 1. Calidad urente².
 - 2. Se siente de manera superficial en la mucosa bucal.
- D. El aspecto de la mucosa bucal es normal y la exploración clínica, incluyendo las pruebas sensitivas, es normal.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. El dolor suele ser bilateral; la localización más frecuente es en la punta de la lengua.
2. La intensidad del dolor fluctúa.

Comentarios: Puede asociarse a sequedad de boca subjetiva, disestesias y trastornos del gusto.

Prevalece en mujeres menopáusicas, y algunos estudios revelan trastornos psicosociales y psiquiátricos concomitantes. Las últimas pruebas analíticas o de imagen señalan cambios en los sistemas nerviosos central y periférico.

Existe un gran debate acerca de si el *síndrome de la boca ardiente secundario a un trastorno local* (candidiasis, líquen plano, hiposalivación) o *sistémico* (provocado por medicación, anemia, carencia de vitamina B12 o ácido fólico, síndrome de Sjögren, diabetes) debe considerarse o no una entidad por sí misma. Los datos actuales no justifican su incorporación, ni siquiera en el Apéndice.

13.12 Dolor facial idiopático persistente

Término utilizado con anterioridad: Dolor facial atípico.

Descripción: Dolor facial y/u oral persistente que varía su presentación pero ocurre a diario durante más de dos horas/día en un período superior a tres meses, en ausencia de déficits neurológicos clínicos.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor facial y/u oral que cumple los criterios B y C.
- B. Recurrencia diaria durante >2 horas/día durante >3 meses.
- C. El dolor presenta las dos características siguientes:
 1. Localización poco definida y que no se corresponde con la distribución de un nervio periférico.
 2. Calidad sorda, lancinante o persistente.
- D. La exploración clínica neurológica es normal.
- E. Se ha descartado una causa dental con las exploraciones complementarias pertinentes.
- F. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Los pacientes suelen describir el 13.12 *Dolor facial idiopático persistente* de muchas maneras diferentes, pero la más habitual es el carácter sordo, lancinante y persistente. Puede sufrir fases de reagudización, y empeora con el estrés. Con el tiempo puede extenderse a un área más amplia de la región craneocervical.

Los pacientes con 13.12 *Dolor facial idiopático persistente* son en su mayoría mujeres.

El 13.12 *Dolor facial idiopático persistente* puede cursar con otras patologías dolorosas, como el dolor crónico generalizado y el síndrome de colon irritable. Además, presenta unos niveles altos de comorbilidad psiquiátrica e incapacidad psicosocial.

El 13.12 *Dolor facial idiopático persistente* podría tener su origen en una intervención quirúrgica o lesión menor facial, maxilar, dental o gingival, pero persiste después de la curación del acontecimiento nocivo inicial y sin demostración local aparente. No obstante, las pruebas psicofísicas o neurofisiológicas podrían revelar anomalías sensitivas. Parece que existe un continuo entre el 13.12 *Dolor facial idiopático persistente* provocado por un traumatismo insignificante y la 13.1.2.3 *Neuralgia dolorosa postraumática del trigémino* ocasionada por traumatismo de los nervios periféricos. El término *odontalgia atípica* se ha empleado para un dolor continuo en los dientes o en el alveolo después de una extracción dental en ausencia de toda causa dental identificable. Se cree que es un subtipo de 13.12 *Dolor facial idiopático persistente* aunque más localizada; el promedio de edad al inicio es menor, y existe un mayor equilibrio entre los sexos. Basándose en los antecedentes de traumatismo, una odontalgia atípica podría también ser una subforma de la 13.1.2.3 *Neuralgia dolorosa postraumática del trigémino*. Estos subtipos/subformas, si existen, no han sido lo suficientemente estudiados para proponer unos criterios de diagnóstico.

13.13 Dolor neuropático central

Descripción: Dolor craneocervical unilateral o bilateral de origen central y presentación variable, con o sin cambios sensitivos. Dependiendo de la causa puede ser constante o remitir y recurrir.

13.13.1 Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple (EM)

Descripción: Dolor craneocervical unilateral o bilateral de presentación variable, con o sin cambios sensitivos, ocasionado por una lesión desmielinizante de las conexiones centrales ascendentes del nervio del trigémino en un paciente con esclerosis múltiple. Suele remitir y recidivar.

Criterios de diagnóstico:

- A. Dolor de cabeza y/o facial que cumple el criterio C¹.
- B. Se ha diagnosticado esclerosis múltiple (EM) a través de una RM que demuestra una lesión desmielinizante en el tronco encefálico o en las proyecciones ascendentes de los núcleos del trigémino.
- C. La aparición del dolor guarda una relación temporal con la lesión desmielinizante, o condujo a su descubrimiento.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

- 1. El dolor puede ser paroxístico o continuo.

Comentario: Las alteraciones sensitivas no dolorosas (por lo general disestesia pero también hipoestesia, anestesia, hipoalgesia, parestesia, etc.) pueden coexistir con el dolor del 13.13.1 *Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple*.

13.13.2 Dolor central tras ictus

Descripción: Cefalea y/o dolor facial generalmente unilateral, de presentación variable, que afecta a partes o a la totalidad de la región craneocervical, asociado con alteraciones de sensibilidad en un plazo de seis meses desde y ocasionado por un ictus. No es acreditable con una lesión del nervio del trigémino periférico u otros nervios craneales o cervicales.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea y/o dolor facial que cumple el criterio C.
- B. Se ha producido un ictus isquémico o hemorrágico.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 - 1. El dolor se manifiesta dentro de los seis meses siguientes al ictus.
 - 2. Las pruebas de diagnóstico por la imagen¹ han revelado una lesión vascular en el punto apropiado.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

- 1. Por lo general RM.

Comentarios: El 13.13.2 *Dolor central tras ictus* se ocasiona por una lesión de las proyecciones ascendentes de los núcleos del trigémino. También desempeñan un papel fundamental la vía espinotalámica cervical y el procesamiento cortical.

Por lo tanto, los síntomas pueden involucrar al tronco o las extremidades del lado afectado.

El dolor craneocervical que sigue a una lesión talámica forma parte de un hemisíndrome. El dolor hemifacial puede ocurrir aisladamente en lesiones bulbares laterales, pero suele manifestarse junto a hemidisestesia cruzada.

Bibliografía

13.1.1 Neuralgia del trigémino

- Benoliel R, Eliav E y Sharav Y. Self-reports of pain-related awakenings in persistent orofacial pain patients. *J Orofac Pain* 2009; 23: 330-338.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS, et al. Trigeminal neuralgia: new classification and diagnostic grading for clinical practice and research. *Neurology* 2016; 87: 220-228.
- Di Stefano G, Maarbjerg S, Nurmikko T, et al. Triggering trigeminal neuralgia. *Cephalalgia*. Publicación electrónica previa a la edición impresa el 14 de julio de 2017. DOI: 10.1177/0333102417721677.
- Drangsholt M y Truelove E. Trigeminal neuralgia mistaken as temporomandibular disorder. *J Evid Base Dent Pract* 2001; 1: 41-50.
- Fromm GH, Graff-Radford SB, Terrence CF, et al. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology* 1990; 40: 1493-1495.
- Haviv Y, Khan J, Zini A, et al. Trigeminal neuralgia (part I). Revisiting the clinical phenotype. *Cephalalgia* 2016; 36: 730-746.
- Koopman JSHA, Dieleman JP, Huygen FJ, et al. Incidence of facial pain in the general population. *Pain* 2009; 147: 122-127.
- Mueller D, Obermann M, Yoon MS et al. Prevalence of trigeminal neuralgia and persistent idiopathic facial pain: a population-based study. *Cephalalgia* 2011; 31: 1542-1548.
- Obermann M, Yoon MS, Ese D et al. Impaired trigeminal nociceptive processing in patients with trigeminal neuralgia. *Neurology* 2007; 69: 835-841.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Caminero AB, et al. Duration of attacks of first division trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 2005; 25: 305-308.
- Rasmussen P. Facial pain. II. A prospective survey of 1052 patients with a view of: character of the attacks, onset, course, and character of pain. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 121-128.
- Rasmussen P. Facial pain. III. A prospective study of the localization of facial pain in 1052 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 53-63.
- Rasmussen P. Facial pain. IV. A prospective study of 1052 patients with a view of: precipitating factors, associated symptoms, objective psychiatric and neurological symptoms. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 100-109.

13.1.1.1 Neuralgia clásica del trigémino

- Antonini G, Di Pasquale A, Cruccu G, et al. Magnetic resonance imaging contribution for diagnosing symptomatic neurovascular contact in classical trigeminal neuralgia: a blinded case-control study and meta-analysis. *Pain* 2014; 155: 1464-1471.
- Bowsher D, Miles JB, Hagggett CE, et al. Trigeminal neuralgia: a quantitative sensory perception threshold study in patients who had not undergone previous invasive procedures. *J Neurosurg* 1997; 86: 190-192.
- Leal PR, Barbier C, Hermier M, et al. Atrophic changes in the trigeminal nerves of patients with trigeminal neuralgia due to neurovascular compression and their association with the severity of compression and clinical outcomes. *J Neurosurg* 2014; 120: 1484-1495.
- Maarbjerg S, Wolfram F, Gozalov A, et al. Significance of neurovascular contact in classical

trigeminal neuralgia. *Brain* 2015; 138: 311-319.

13.1.1.2 Neuralgia del trigémino secundaria

Cheng TM, Cascino TL y Oñofrio BM. Comprehensive study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993; 43: 2298-2302.

Coffey RJ y Fromm GH. Familial trigeminal neuralgia and Charcot-Marie-Tooth neuropathy. Report of two families and review. *Surg Neurol* 1991; 35: 49-53.

Cruccu G, Biasiotta A, Di RS, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186-191.

De Paula Lucas C y Zabramski JM. Dural arteriovenous fistula of the transverse-sigmoid sinus causing trigeminal neuralgia. *Acta Neurochir* 2007; 149: 1249-1253.

O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, et al. Pain associated with multiple sclerosis: systematic review and proposed classification. *Pain* 2008; 137: 96-111.

Tanaka BS, Zhao P, Dib-Hajj FB, et al. A gain-of-function mutation in Nav1.6 in a case of trigeminal neuralgia. *Mol Med* 2016; 22: 338-348.

Truini A, Prosperini L, Calistri V, et al. A dual concurrent mechanism explains trigeminal neuralgia in patients with multiple sclerosis. *Neurology* 2016; 86: 2094-2099.

Wei Y, Zhao W, Pu C, et al. Clinical features and long-term surgical outcomes in 39 patients with tumor-related trigeminal neuralgia compared with 360 patients with idiopathic trigeminal neuralgia. *Br J Neurosurg* 2017; 31: 101-106.

Yip V, Michael BD, Nahser HC, et al. Arteriovenous malformation: a rare cause of trigeminal neuralgia identified by magnetic resonance imaging with constructive interference in steady state sequences. *QJM* 2012; 105: 895-898.

13.1.1.3 Neuralgia idiopática del trigémino

Lee A, McCartney S, Burbidge C, et al. Trigeminal neuralgia occurs and recurs in the absence of neurovascular compression. *J Neurosurg* 2014; 120: 1048-1054.

13.1.2.1 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a herpes zóster

Dworkin RH y Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. *Pain* 1996; 67: 241-252.

Haanpää M, Dastidar P, Weinberg A, et al. Characteristics of cerebrospinal fluid and magnetic resonance imaging findings in patients with acute herpes zoster. *Neurology* 1998; 51: 1405-1411.

Liesegang TJ. Herpes zoster ophthalmicus. Natural history, risk factors, clinical presentation, and morbidity. *Ophthalmology* 2008; 115 (2 suppl.): S3-12.

13.1.2.2 Neuralgia del trigémino postherpética

Alvarez FK, de Siqueira SR, Okada M, et al. Evaluation of the sensation in patients with trigeminal post-herpetic neuralgia. *J Oral Pathol Med* 2007; 36: 347-350.

Truini A, Galeotti F, Haanpää M, et al. Pathophysiology of pain in postherpetic neuralgia: a clinical and neurophysiological study. *Pain* 2008; 140: 405-410.

Truini A, Haanpää M, Provitera V, et al. Differential myelinated and unmyelinated sensory and autonomic skin nerve fiber involvement in patients with ophthalmic postherpetic neuralgia. *Front Neuroanat* 2015; 9: 105.

13.1.2.3 Neuralgia del trigémino traumática dolorosa

Benoliel R, Birenboim R, Regev E, et al. Neurosensory changes in the infraorbital nerve following zygomatic fractures. *Oral Surg* 2005; 99: 657-665.

Benoliel R, Zadik Y, Eliav E, et al. Peripheral painful traumatic trigeminal neuropathy: clinical features in 91 cases and proposal of novel diagnostic criteria. *J Orofac Pain* 2012; 26: 49-58.

- Jääskeläinen SK, Teerijoki-Oksa T and Forssell H. Neurophysiologic and quantitative sensory testing in the diagnosis of trigeminal neuropathy and neuropathic pain. *Pain* 2005; 117: 349-357.
- Polycarpou N, Ng YL, Canavan D, et al. Prevalence of persistent pain after endodontic treatment and factors affecting its occurrence in cases with complete radiographic healing. *Int Endod J* 2005; 38: 169-178.
- Queral-Godoy E, Figueiredo R, Valmaseda-Castellon E, et al. Frequency and evolution of lingual nerve lesions following lower third molar extraction. *J Oral Maxillofac Surg* 2006; 64: 402-407.
- Renton T y Yilmaz Z. Profiling of patients presenting with posttraumatic neuropathy of the trigeminal nerve. *J Orofac Pain* 2011; 25: 333-344.

13.1.2.4 Neuropatía dolorosa del trigémino atribuida a otros trastornos

- Cruccu G, Penisi EM, Antonini G, et al. Trigeminal isolated sensory neuropathy (TISN) and FOSMN syndrome: despite a dissimilar disease course do they share common pathophysiological mechanisms? *BMC Neurol* 2014; 14: 248.
- Klasser GD, Balasubramaniam R and Epstein J. Topical review—connective tissue diseases: orofacial manifestations including pain. *J Orofac Pain* 2007; 21: 171-184.

13.2.1 Neuralgia del glossofaríngeo

- Blumenfeld A y Nikolskaya G. Glossopharyngeal neuralgia. *Curr Pain Headache Rep* 2013; 17: 343.
- Huynh-Le P, Matsushima T, Hisada K, et al. Glossopharyngeal neuralgia due to an epidermoid tumour in the cerebellopontine angle. *J Clin Neurosci* 2004; 11: 758-760.
- Kandan SR, Khan S, Jeyaretna DS, et al. Neuralgia of the glossopharyngeal and vagal nerves: long-term outcome following surgical treatment and literature review. *Br J Neurosurg* 2010; 24: 441-446.
- Minagar A y Sheremata WA. Glossopharyngeal neuralgia and MS. *Neurology* 2000; 54: 1368-1370.
- Patel A, Kassam A, Horowitz M, et al. Microvascular decompression in the management of glossopharyngeal neuralgia: analysis of 217 cases. *Neurosurgery* 2002; 50: 705-710.
- Peet MM. Glossopharyngeal neuralgia. *Ann Surg* 1935; 101: 256-258.
- Saman Y, Whitehead D and Gleeson M. Jugular foramen schwannoma presenting with glossopharyngeal neuralgia syncope syndrome. *J Laryngol Otol* 2010; 124: 1305-1308.
- Tanrikulu L, Hastreiter P, Dorfler A, et al. Classification of neurovascular compression in glossopharyngeal neuralgia: three-dimensional visualization of the glossopharyngeal nerve. *Surg Neurol Int* 2015; 6: 189.

13.2.2 Neuropatía dolorosa del glossofaríngeo

- Bakar B. The jugular foramen schwannomas: review of the large surgical series. *J Korean Neurosurg Soc* 2008; 44: 285-294.
- Kalladka M, Nasri-Heir C, Eliav E, et al. Continuous neuropathic pain secondary to endoscopic procedures: report of two cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2016; 122: e55–e59.
- Shin HY, Park HJ, Choi YC, et al. Clinical and electromyographic features of radiation-induced lower cranial neuropathy. *Clin Neurophysiol* 2013; 124: 598-602.

13.3.1 Neuralgia del nervio intermedio

- Pulec JL. Geniculate neuralgia: long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002; 81: 30-33.
- Riederer F, Sándor PS, Linnebank M et al. Familial occipital and nervus intermedius neuralgia in a Swiss family. *J Headache Pain* 2010; 11: 335-338.
- Saers SJF, Han KS y de Rue JA. Alfieri A, Strauss C. Microvascular decompression may be an effective treatment for nervus intermedius neuralgia. *J Laryngol Otol* 2011; 125: 520-522.

Tubbs RS, Steck DT, Mortazavi MM, et al. The nervus intermedius: a review of its anatomy, function, pathology, and role in neurosurgery. *World Neurosurg* 2013; 79: 763-767.

13.3.2 Neuropatía dolorosa del nervio intermedio

Günther M, Danckwardt-Lillieström, Gudjonsson O, et al. Surgical treatment of patients with facial neuromas. Report of 26 consecutive operations. *Otol Neurotol* 2010; 31: 1493-1497.

Oldenburg MS, Carlson ML, Van Abel KM, et al. Management of geniculate ganglion hemangiomas. Case series and systematic review of the literature. *Otol Neurotol* 2015; 36: 1735-1740.

Sweeney CJ y Gildea DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 149-154.

13.4 Neuralgia occipital

Bartsch T y Goadsby P. Anatomy and physiology of pain referral in primary and cervicogenic headache disorders. *Headache Curr* 2005; 2: 42-48.

Boes CJ. C2 myelitis presenting with neuralgiform occipital pain. *Neurology* 2005; 64: 1093-1094.

Bogduk N. The anatomy and pathophysiology of neck pain. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2005; 14: 455-215.

Ehni G y Benner B. Occipital neuralgia and the C1-2 arthrosis syndrome. *J Neurosurg* 1984; 61: 961-965.

13.5 Síndrome cervicogloso

Bogduk N. An anatomical basis for the neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981; 44: 202-208.

Elisevich K, Stratford J, Bray G, et al. Neck tongue syndrome: operative management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 407-409.

Evans RW y Rozen TD. Expert opinion: transient headache with numbness of half of the tongue. *Headache* 2000; 40: 692-693.

Fortin CJ y Biller J. Neck tongue syndrome. *Headache* 1985; 25: 255-258.

Gelfand AA, Johnson H, Lenaerts ME, et al. Neck-tongue syndrome: a systematic review. *Cephalalgia*. Publicación electrónica previa a la edición impresa el 18 de enero de 2017. DOI: 10.1177/0333102416681570.

Lance JW y Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43: 97-101.

Lenaerts M y Poblete R. Neck-tongue syndrome and its presentations. *Cephalalgia* 2015; 35: 143.

Lewis DW, Frank LM y Toor S. Familial neck-tongue syndrome. *Headache* 2003; 43: 132-134.

Orrell RW y Marsden CD. The neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 348-352.

Sjaastad O y Bakkeiteig LS. Neck-tongue syndrome and related (?) conditions. *Cephalalgia* 2006; 26: 233-240.

Webb J, March L y Tyndall A. The neck-tongue syndrome: occurrence with cervical arthritis as well as normals. *J Rheumatol* 1984; 11: 530-533.

Wig S, Romanowski C and Akil M. An unusual cause of the neck-tongue syndrome. *J Rheumatol* 2009; 36: 857-858.

Wong SL, Paviour DC y Clifford-Jones RE. Chiari-1 malformation and the neck-tongue syndrome: cause or coincidence? *Cephalalgia* 2008; 28: 994-995.

13.6 Neuritis óptica dolorosa

Du Y, Yang J, Li JJ, et al. Unilateral optic neuritis in a Chinese population in three centers. *J Clin Neurosci* 2011; 18: 902-904.

Fazzone HE, Lefton DR y Kupersmith MJ. Optic neuritis: correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003; 110: 1646-1649.

Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol* 1991; 109: 1673-1678.

13.7 Cefalea atribuida a parálisis oculomotora de origen isquémico

Kennard C. Disorders of eye movements I. En: Swash M y Oxbury J (eds.) *Clinical neurology*. Edimburgo Churchill Livingstone, 1991, pp. 446-447.

Waind APB. Ocular nerve palsy associated with severe headache. *BMJ* 1956; 2: 901-902.

Wilker S, Rucker J, Newman N, et al. Pain in ischemic ocular motor nerve palsies. *Br J Ophthalmol* 2009; 93: 1657-1659.

13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt

Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003; 45: 83-90.

Cohn DF, Carasso R y Streifler M. Painful ophthalmoplegia: the Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol* 1979; 18: 373-381.

De Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, et al. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. *Headache* 1999; 39: 321-325.

Goto Y, Goto I y Hosokawa S. Neurological and radiological studies in painful ophthalmoplegia: Tolosa-Hunt syndrome and orbital pseudotumour. *J Neurol* 1989; 236: 448-451.

La Mantia L, Curone M, Rapoport AM, et al. Tolosa-Hunt syndrome: critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006; 26: 772-781.

Odabasi Z, Gokcil Z, Atilla S, et al. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99: 151-154.

Straube A, Bandmann O, Buttner U, et al. A contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmoplegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome. *Headache* 1993; 33: 446-448.

13.9 Síndrome oculosimpático paratrigeminal (de Raeder)

Goadsby PJ. Raeder's syndrome: paratrigeminal paralysis of the oculosympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 297-299.

Shoja MM, Tubbs RS, Ghabili K, et al. Johan Georg Raeder and paratrigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 2010; 26: 373-376.

Solomon S. Raeder syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58: 661-662.

13.10 Neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente

Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, et al. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine: a case report and literature review. *Pediatric Neurol* 2007; 37: 59-63.

Doran M y Larner AJ. MRI findings in ophthalmoplegic migraine: nosological implications. *J Neurol* 2004; 251: 100-101.

Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P, et al. Ophthalmoplegic "migraine" or recurrent ophthalmoplegic cranial neuropathy: new cases and a systematic review. *J Child Neurol* 2012; 27: 759-766.

Lance JW y Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine. a recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalalgia* 2001; 21: 84-89.

Weiss AH y Phillips JO. Ophthalmoplegic migraine. *Pediatric Neurol* 2004; 30: 64-66.

13.11 Síndrome de la boca ardiente

Bergdahl M y Bergdahl J. Burning mouth syndrome: prevalence and associated factors. *J Oral Pathol*

Med 1999; 28: 350-354.

- Eliav E, Kamran B, Schaham R, et al. Evidence of chorda tympani dysfunction in patients with burning mouth syndrome. *J Am Dent Assoc* 2007; 138: 628-633.
- Forsell H, Jaaskelainen S, Tenovuo O, et al. Sensory dysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002; 99: 41-47.
- Jaaskelainen SK, Forsell H, Tenovuo O. Abnormalities of the blink reflex in burning mouth syndrome. *Pain* 1997; 73: 455-460.
- Lauria G, Majorana A, Borgna M, et al. Trigeminal small-fiber sensory neuropathy causes burning mouth syndrome. *Pain* 2005; 115: 332-337.
- Patton LL, Siegel MA, Benoliel R, et al. Management of burning mouth syndrome: systematic review and management recommendations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103 (supl. 39): 1-13.
- Sardella A, Gualerzi A, Lodi G, et al. Morphological evaluation of tongue mucosa in burning mouth syndrome. *Arch Oral Biol* 2012; 57: 94-101.
- Scala A, Checchi L, Montevecchi M, et al. Update on burning mouth syndrome: overview and patient management. *Crit Rev Oral Biol Med* 2003; 14: 275-291.
- Woda A y Pionchon P. A unified concept of idiopathic orofacial pain: clinical features. *J Orofac Pain* 1999; 13: 172-184.

13.12 Dolor facial idiopático persistente

- Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Epidemiology of chronic symptoms that are frequently unexplained: do they share common associated factors? *Int J Epidemiol* 2006; 35: 468-476.
- Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Development and validation of classification criteria for idiopathic orofacial pain for use in population-based studies. *J Orofac Pain* 2007; 21: 203-215.
- Forsell H, Tenovuo O, Silvoniemi P, et al. Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain. *Neurology* 2007; 69: 1451-1459.
- List T, Leijon G y Svensson P. Somatosensory abnormalities in atypical odontalgia: a case-control study. *Pain* 2008; 139: 333-341.
- Pfaffenrath V, Rath M, Pollmann W, et al. Atypical facial pain – application of the IHS criteria in a clinical sample. *Cephalalgia* 1993; 13 (supl. 12): 84-88.
- Sardella A, Demarosi F, Barbieri C, et al. An up-to-date view on persistent idiopathic facial pain. *Minerva Stomatol* 2009; 58: 289-299.

13.13 Dolor neuropático central

- Abhinav K, Love S, Kalantzis G, et al. Clinicopathological review of patients with and without multiple sclerosis treated by partial sensory rhizotomy for medically refractory trigeminal neuralgia: a 12-year retrospective study. *Clin Neurol Neurosurg* 2012; 114: 361-365.
- Cruccu G, Biasiotta A, Di Rezze S, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186-191.
- Jensen TS, Rasmussen P y Reske-Nielsen E. Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis : clinical pathological features. *Acta Neurol Scand* 1982; 65: 182-189.
- Putzki N, Pfiem A, Limmroth V, et al. Prevalence of migraine, tension-type headache and trigeminal neuralgia in multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 2009; 16: 262-267.

13.13.1 Dolor neuropático central atribuido a esclerosis múltiple (EM)

- Mills RJ, Young CA, Smith ET. Central trigeminal involvement in multiple sclerosis using high-resolution MRI at 3 T. *Br J Radiol* 2010; 83: 493-498.
- Osterberg A y Boivie J. Central pain in multiple sclerosis – sensory abnormalities. *Eur J Pain* 2010; 14: 104-110.
- Osterberg A, Boivie J y Thuomas KA. Central pain in multiple sclerosis – prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain* 2005; 9: 531-542.

13.13.2 Dolor central tras ictus

- Bowsher D, Leijon G y Thuomas KA. Central post-stroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998; 51: 1352-1358.
- Fitzek S, Baumgartner U, Fitzek C et al. Mechanisms and predictors of chronic facial pain in lateral medullary infarction. *Ann Neurol* 2001; 49: 493-500.
- Hong JH, Bai DS, Jeong JY, et al. Injury of the spino-thalamo-cortical pathway is necessary for central post-stroke pain. *Eur Neurol* 2010; 64: 163-168.
- Kalita J, Kumar B, Misra UK, et al. Central post stroke pain: clinical, MRI, and SPECT correlation. *Pain Med* 2011; 12: 282-288.
- Klit H, Finnerup NB y Jensen TS. Central post-stroke pain: clinical characteristics, pathophysiology, and management. *Lancet Neurol* 2009; 8: 857-868.
- MacGowan DJ, Janal MN, Clark WC, et al. Central poststroke pain and Wallenberg's lateral medullary infarction: frequency, character, and determinants in 63 patients. *Neurology* 1997; 49: 120-125.
- Tuveson B, Leffler AS y Hansson P. Influence of heterotopic noxious conditioning stimulation on spontaneous pain and dynamic mechanical allodynia in central post-stroke pain patients. *Pain* 2009; 143: 84-91.

14. Otras cefaleas

- 14.1 Cefalea no clasificada en otra categoría
- 14.2 Cefalea sin especificar

Introducción

Para hacer esta clasificación más exhaustiva, en cada caso concreto existen subcategorías para aquellas patologías que cumplen todos los criterios de un trastorno, salvo uno. Aun así, algunas cefaleas podrían no encuadrarse en alguno de los capítulos existentes por estar describiéndose por primera vez, o sencillamente porque no hay suficiente información disponible. Este capítulo está pensado para estos tipos o subtipos de cefaleas.

14.1 Cefalea no clasificada en otra categoría

Término utilizado con anterioridad: Cefalea no clasificable.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea con características que sugieren que es una entidad diagnóstica singular.
- B. No cumple los criterios de ninguna de las cefaleas descritas con anterioridad.

Comentario: En el tiempo transcurrido entre la primera edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas y esta tercera edición se han descrito varias cefaleas nuevas. Se espera que se incluyan todavía más entidades. Tales cefaleas, hasta ahora no catalogadas, pueden ser clasificadas como 14.1 *Cefalea no clasificada en otra categoría*.

14.2 Cefalea sin especificar

Término utilizado con anterioridad: Cefalea no clasificable.

Criterios de diagnóstico:

- A. Se padece o se ha padecido cefalea.
- B. No existe suficiente información para clasificar la cefalea en algún nivel de esta clasificación.

Comentario: Parece asimismo evidente que se deberá alcanzar un diagnóstico para un gran número de pacientes donde existe muy poca información, lo que solamente permitiría certificar que padecen cefaleas, pero no el tipo de las mismas. Dichos pacientes son codificados como 14.2 *Cefalea sin especificar*. Este código, sin embargo, nunca deberá usarse como una excusa para no recopilar información detallada sobre un tipo de cefalea cuando esa información esté disponible. Debería emplearse únicamente en situaciones donde la información no pueda obtenerse porque el paciente haya fallecido, sea incapaz de comunicarse o no esté disponible.

A. Apéndice

A1	Migraña
A2.	Cefalea de tipo tensional (criterios alternativos)
A3.	Cefaleas trigémino-autónómicas (CTA)
A4.	Otras cefaleas primarias
A5.	Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical
A6.	Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical
A7.	Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular
A8.	Cefalea atribuida a administración o supresión de una sustancia
A9.	Cefalea de origen infeccioso
A10.	Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis
A11.	Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales
A12.	Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico

A1	Migraña
A1.1	Migraña sin aura
A1.1.1	Migraña menstrual pura sin aura
A1.1.2	Migraña sin aura relacionada con la menstruación
A1.1.3	Migraña sin aura no menstrual
A1.2	Migraña con aura
A1.2.0.1	Migraña menstrual pura con aura
A1.2.0.2	Migraña con aura relacionada con la menstruación
A1.2.0.3	Migraña con aura no menstrual
A1.3	Migraña crónica (criterios alternativos)
A1.3.1	Migraña crónica con periodos sin dolor
A1.3.2	Migraña crónica con dolor continuo
A1.4	Complicaciones de la migraña
A1.4.5	Estado de aura migrañosa
A1.4.6	Nieve visual
A1.6	Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña
A1.6.4	Cólicos del lactante
A1.6.5	Hemiplejía alternante de la infancia
A1.6.6	Migraña vestibular
A2.	Cefalea de tipo tensional (criterios alternativos)
A2.1	Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional (criterios alternativos)
A2.2	Cefalea episódica frecuente de tipo tensional (criterios alternativos)
A2.3	Cefalea crónica de tipo tensional (criterios alternativos)
A3.	Cefaleas trigémino-autonómicas (CTA)
A3.1	Cefalea en racimos (criterios alternativos)
A3.2	Hemicránea paroxística (criterios alternativos)
A3.3	Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración (criterios alternativos)
A3.4	Hemicránea continua (criterios alternativos)
A3.6	Cefalea trigémino-autonómica indiferenciada
A4.	Otras cefaleas primarias
A4.11	Epicrania fugax
A5.	Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical
A5.1	Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico
A5.1.1.1	Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave
A5.1.2.1	Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico leve
A5.2	Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico
A5.2.1.1	Cefalea persistente tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave
A5.2.2.1	Cefalea persistente tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico leve
A5.7	Cefalea atribuida a radiocirugía cerebral
A5.8	Cefalea aguda atribuida a otros traumatismos craneoencefálicos y/o cervicales
A5.9	Cefalea persistente atribuida a otros traumatismos craneoencefálicos y/o cervicales
A6.	Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical
A6.10	Cefalea persistente atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical previa
A7.	Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular
A7.6	Cefalea atribuida a crisis epiléptica
A7.6.3	Cefalea tras terapia electroconvulsiva (TEC)
A7.9	Cefalea persistente atribuida a trastorno intracraneal no vascular previo
A8.	Cefalea atribuida a administración o supresión de una sustancia
A8.4	Cefalea persistente atribuida a consumo de o exposición a sustancias previos

A9.	Cefalea de origen infeccioso
A9.1	Cefalea atribuida a infección intracraneal
A9.1.3.3	Cefalea persistente atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal previa
A9.3	Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)
A10.	Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis
A10.7	Cefalea y/o dolor cervical atribuidos a hipotensión ortostática (postural)
A10.8	Cefalea atribuida a otros trastornos de la homeostasis
A10.8.1	Cefalea atribuida a vuelo espacial
A10.8.2	Cefalea atribuida a otros trastornos metabólicos o sistémicos
A10.9	Cefalea persistente atribuida a trastorno de homeostasis previo
A11.	Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales
A11.2	Cefalea atribuida a trastorno cervical
A11.2.4	Cefalea atribuida a radiculopatía de la región cervical superior
A11.2.5	Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical
A11.3	Cefalea atribuida a trastorno ocular
A11.3.5	Cefalea atribuida a heteroforia o heterotropía
A11.5	Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales
A11.5.3	Cefalea atribuida a trastorno de la mucosa, los cornetes o el tabique nasales
A12.	Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico
A12.3	Cefalea atribuida a trastorno depresivo
A12.4	Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad por separación
A12.5	Cefalea atribuida a trastorno de pánico
A12.6	Cefalea atribuida a fobia específica
A12.7	Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad social (fobia social)
A12.8	Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad generalizado
A12.9	Cefalea atribuida a trastorno de estrés postraumático (TEPT)

Introducción

La primera vez que se incluyó un apéndice en la *Clasificación Internacional de las Cefaleas* fue en su segunda edición (ICHD-II). Cumplía varias funciones, todas ellas se mantienen en la ICDH-III.

El propósito fundamental del Apéndice es presentar los criterios de investigación para una serie de entidades nuevas que no han sido suficientemente respaldadas por estudios de investigación. La experiencia de los expertos en el Comité de clasificación y las diversas publicaciones de calidad variable plantean que todavía existen una serie de entidades diagnósticas que, si bien se cree que son reales, precisan de pruebas científicas más sólidas para ser aceptadas formalmente. Por lo tanto, tal y como sucedió entre la ICHD-II, la ICHD-III (beta) y la ICHD-III, está

previsto que algunos de los trastornos que ahora se encuentran en el Apéndice se trasladen al cuerpo de la clasificación en la próxima revisión.

En unos pocos puntos el Apéndice presenta un grupo de criterios de diagnóstico alternativos a los del cuerpo principal de la clasificación. Esto se debe de nuevo a que la experiencia clínica y una cierta parte de los datos publicados sugieren que los nuevos criterios pueden ser preferibles, aunque el Comité todavía no crea que las pruebas sean suficientes para modificar la clasificación principal.

Por último, el Apéndice se utiliza como un primer paso para la eliminación de trastornos históricamente incluidos como entidades diagnósticas en las ediciones previas de la ICHD, pero que todavía no se han contrastado con las pruebas necesarias.

A1. Migraña

A1.1 Migraña sin aura

A1.1.1 Migraña menstrual pura sin aura Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis, en mujer con menstruación¹, que cumplen los criterios de la 1.1 *Migraña sin aura* y el criterio B.
- B. Se producen únicamente en el día 1 ± 2 (p. ej. días -2 a $+3$)² de la menstruación¹ en al menos dos de tres ciclos y en ningún otro momento de los mismos³.

Notas:

1. Para los propósitos de la ICHD-III, la menstruación se considera una hemorragia endometrial resultado del ciclo menstrual normal o de la supresión de progestágenos exógenos, como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia sustitutiva.
2. El primer día de la menstruación es el día 1 y el día anterior es el día -1; no hay día 0.
3. Se recomienda un registro de seguimiento con un diario, pero no es obligatorio para el diagnóstico clínico de la A1.1.1 *Migraña menstrual pura sin aura*.

A1.1.2 Migraña sin aura relacionada con la menstruación Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis, en mujer con menstruación¹, que cumplen los criterios de la 1.1 *Migraña sin aura* y el criterio B.
- B. Se producen únicamente en el día 1 ± 2 (p. ej. días -2 a $+3$)² de la menstruación¹ en al menos dos de tres ciclos y también en otros momentos de los ciclos³.

Notas:

1. Para los propósitos de la ICHD-III, la menstruación se considera una hemorragia endometrial resultado del ciclo menstrual normal o de la supresión de progestágenos exógenos, como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia sustitutiva.
2. El primer día de la menstruación es el día 1 y el día anterior es el día -1; no hay día 0.
3. Se recomienda un registro de seguimiento con un diario, pero no es obligatorio para el diagnóstico clínico de la A1.1.2 *Migraña sin aura relacionada con la menstruación*.

A1.1.3 Migraña sin aura no menstrual Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis, en mujer con menstruación¹, que cumplen los criterios de la 1.1 *Migraña sin aura* y el criterio B.
- B. Las crisis no cumplen los criterios de la A1.1.1 *Migraña menstrual pura sin aura* ni de la A1.1.2 *Migraña sin aura relacionada con la menstruación*.

Nota:

1. Para los propósitos de la ICHD-III, la menstruación se considera una hemorragia endometrial resultado del ciclo menstrual normal o de la supresión de progestágenos exógenos, como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia sustitutiva.

Comentarios: Esta subclasificación de 1.1 *Migraña sin aura* claramente solo es apropiada para mujeres que aún conserven su periodo menstrual, conforme a lo descrito con anterioridad.

Las crisis migrañosas menstruales son en su mayoría sin aura. La importancia de distinguir entre la A1.1.1 *Migraña menstrual pura sin aura* y la A1.1.2 *Migraña sin aura relacionada con la menstruación* es que la profilaxis hormonal será probablemente más eficaz en la primera de ellas.

Muchas mujeres exageran la asociación entre las crisis y la menstruación; con fines de investigación se deben registrar con pruebas documentadas mediante un diario durante un mínimo de tres ciclos para poder confirmar el diagnóstico.

Los mecanismos de la migraña pueden ser diferentes, con hemorragia endometrial fruto del ciclo menstrual normal y hemorragia debida a la supresión de progestágenos exógenos (como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia sustitutiva). Por ejemplo, el ciclo menstrual endógeno se produce debido a complejos cambios hormonales en el eje hipotalámico-hipofisario-ovárico que dan lugar a la ovulación, que se bloquea con el uso de anticonceptivos orales combinados. Por lo tanto, la investigación debería separar estos subgrupos poblacionales diferentes a pesar de que los criterios de diagnóstico no lo son. Las estrategias de manejo pueden también ser diferentes entre ambos grupos.

Existen algunas pruebas de que las crisis migrañosas menstruales se deben a la caída en los niveles de estrógenos, al menos en algunas mujeres, si bien otros cambios hormonales y bioquímicos podrían también desempeñar un papel relevante. Si se considera que la migraña menstrual pura o la migraña relacionada con la menstruación está asociada con la supresión de estrógenos, se deberían asignar ambos diagnósticos de A1.1.1 *Migraña menstrual pura sin aura* o A1.1.2 *Migraña sin aura relacionada con la menstruación* y 8.3.3 *Cefalea por privación de estrógenos*.

La relación menstrual puede cambiar durante la vida reproductiva de la paciente.

A1.2 Migraña con aura

A1.2.0.1 Migraña menstrual pura con aura

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis, en mujer con menstruación¹, que cumplen los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* y el criterio B.
- B. Se producen únicamente en el día 1 ± 2 (p. ej. días -2 a $+3$)² de la menstruación¹ en al menos dos de tres ciclos y en ningún otro momento de los mismos³.

Notas:

1. Para los propósitos de la ICHD-III, la menstruación se considera una hemorragia endometrial resultado del ciclo menstrual normal o de la supresión de progestágenos exógenos, como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia sustitutiva.
2. El primer día de la menstruación es el día 1 y el día anterior es el día -1; no hay día 0.
3. Se recomienda un registro de seguimiento con un diario, pero no es obligatorio para el diagnóstico clínico de la A1.2.0.1 *Migraña menstrual pura con aura*.

A1.2.0.2 Migraña con aura relacionada con la menstruación

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis, en mujer con menstruación¹, que cumplen los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* y el criterio B.
- B. Se producen únicamente en el día 1 ± 2 (p. ej. días -2 a $+3$)² de la menstruación¹ en al menos dos de tres ciclos y también en otros momentos de los ciclos³.

Notas:

1. Para los propósitos de la ICHD-III, la menstruación se considera una hemorragia endometrial

resultado del ciclo menstrual normal o de la supresión de progestágenos exógenos, como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia sustitutiva.

2. El primer día de la menstruación es el día 1 y el día anterior es el día -1; no hay día 0.
3. Se recomienda un registro de seguimiento con un diario, pero no es obligatorio para el diagnóstico clínico de la A1.2.0.2 *Migraña con aura relacionada con la menstruación*.

A1.2.0.3 Migraña con aura no menstrual

Criterios de diagnóstico:

- A. Crisis, en mujer con menstruación¹, que cumplen los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* y el criterio B.
- B. Las crisis no cumplen los criterios de la A1.2.0.1 *Migraña menstrual pura sin aura* ni de la A1.2.0.2 *Migraña con aura relacionada con la menstruación*.

Nota:

1. Para los propósitos de la ICHD-III, la menstruación se considera una hemorragia endometrial resultado del ciclo menstrual normal o de la supresión de progestágenos exógenos, como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia sustitutiva.

Comentarios: Esta subclasificación de 1.2 *Migraña sin aura* claramente solo es apropiada para mujeres que aún conserven su período menstrual, conforme a lo descrito con anterioridad.

Las crisis migrañosas menstruales son en su mayoría sin aura. Se incluyen estos criterios para la A1.2.0.1 *Migraña menstrual pura sin aura* y para la A1.2.0.2 *Migraña con aura relacionada con la menstruación* para permitir que se delimiten mejor estas formas poco frecuentes. Los criterios de la A1.2.0.3 *Migraña con aura no menstrual* se incluyen en aras de la exhaustividad.

Muchas mujeres exageran la asociación entre las crisis y la menstruación; con fines de investigación se deben registrar con pruebas documentadas mediante un diario durante un mínimo de tres ciclos para poder confirmar el diagnóstico.

Los mecanismos de la migraña pueden ser diferentes, con hemorragia endometrial fruto del ciclo menstrual normal y hemorragia debida a la supresión de progestágenos exógenos (como en el caso de los anticonceptivos orales combinados con hormonoterapia sustitutiva). Por ejemplo, el ciclo menstrual endógeno se produce debido a complejos cambios hormonales en el eje hipotalámico-hipofisario-ovárico que dan lugar a la ovulación, que se elimina con el uso de anticonceptivos orales combinados. Por lo tanto, la investigación debería separar estos subgrupos poblacionales diferentes a pesar de que los criterios de diagnóstico no lo son.

A1.3 Migraña crónica (criterios alternativos)

Criterios de diagnóstico alternativos:

- A. Cefalea (de tipo tensional o migrañoso) durante un período de ≥ 15 días/mes durante >3 meses que cumple los criterios B y C.
- B. Cursa en un paciente que ha padecido al menos cinco crisis que cumplen los criterios B-D para la 1.1 *Migraña*

sin aura y/o los criterios B y C de la 1.2 Migraña con aura.

- C. Durante un período ≥ 8 días/mes por espacio >3 meses que cumple cualquiera de los siguientes²:
 1. Los criterios C y D para la 1.1 *Migraña sin aura*.
 2. Los criterios B y C para la 1.2 *Migraña con aura*.
 3. Criterios A y B para la 1.5 *Migraña probable*.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

A1.3.1 Migraña crónica con períodos sin dolor Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 1.3 *Migraña crónica* y el criterio B.
- B. Se ve interrumpida por períodos sin dolor de >3 horas durante ≥ 5 días/mes, sin relación con tratamiento farmacológico.

A1.3.2 Migraña crónica con dolor continuo Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 1.3 *Migraña crónica* y el criterio B.
- B. No se ve interrumpida por períodos sin dolor de >3 horas durante ≥ 5 días/mes, salvo que guarden relación con tratamiento farmacológico.

A1.4 Complicaciones de la migraña

A1.4.5 Estado de aura migrañosa Criterios de diagnóstico:

- A. Migraña que cumple los criterios de la 1.2 *Migraña con aura* o uno de sus subtipos.
- B. Se han padecido como mínimo tres auras en el transcurso de tres días.

Comentario: Otros trastornos neurológicos, entre los que se incluyen el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, el síndrome de encefalopatía posterior reversible y la disección arterial deberían descartarse mediante las exploraciones complementarias pertinentes.

A1.4.6 Nieve visual Criterios de diagnóstico:

- A. Visión continua de puntos pequeños en movimiento por todo el campo visual¹ que persisten durante >3 meses.
- B. Al menos dos síntomas visuales más de los cuatro tipos siguientes:
 - 1. Palinopsia².
 - 2. Fenómenos entópticos³.
 - 3. Fotofobia.
 - 4. Ceguera nocturna (nictalopia).
- C. Los síntomas no concuerdan con el aura visual migrañosa típica⁴.
- D. Los síntomas no son atribuibles a otro trastorno⁵.

Notas:

1. Los pacientes comparan la nieve visual a la estática de la televisión. Los puntos suelen ser negros o grises sobre un fondo blanco o grises y blancos sobre un fondo negro, pero también se han registrado casos de puntos transparentes, con destello blanco y de color.
2. La palinopsia pueden ser imágenes consecutivas visuales y/o ecos de objetos en movimiento. Las imágenes consecutivas visuales difieren de las retinianas, que se presentan solo después de mirar una imagen con alto contraste y son en color complementario.
3. Estos fenómenos, que se originan en la estructura del propio sistema visual, engloban las miodesopsias excesivas en ambos ojos, el fenómeno entóptico del campo azul excesivo (innumerables puntitos grises/blancos/negros o anillos que se desplazan hacia la parte superior del campo visual al mirar a superficies homogéneas brillantes, como el cielo azul), los fosfenos (ondas o nubes de color que se perciben al cerrar los ojos en la oscuridad) y las fotopsias (destellos).
4. Según lo descrito en la 1.2.1 *Migraña con aura típica*.
5. Las pruebas oftalmológicas (agudeza visual con corrección, oftalmoscopia con dilatación de las

pupilas, campimetría y electroretinografía) son normales y no hay consumo de psicofármacos.

Comentarios: La A1.4.6 *Nieve visual* es una nueva incorporación al Apéndice de la ICHD-III. Puede que no forme parte per se del espectro migrañoso, pero parece tener una asociación epidemiológica con la 1.2 *Migraña con aura*. Son necesarios más estudios para averiguar si estos trastornos comparten mecanismos fisiopatológicos causantes de los síntomas visuales, pero entretanto se plantea la hipótesis de que la hiperexcitabilidad cortical está implicada en ambos. Los pacientes con 1. *Migraña* presentan una mayor prevalencia de palinopsia e intensificación de la sensibilidad visual en los periodos sin ataques: la A1.4.6 *Nieve visual* manifiesta tanto palinopsia como fotofobia. Los pacientes con A1.4.6 *Nieve visual* y 1. *Migraña* concomitante suelen padecer palinopsia, fotopsia espontánea, fotofobia, nictalopía y acúfenos con más frecuencia que los no migrañosos.

Hay dos motivos más que apoyan la inclusión de la A1.4.6 *Nieve visual* en la ICHD-III. En primer lugar permite la sensibilización de este trastorno y ayuda a los médicos a identificarlo. Los pacientes que refieren A1.4.6 *Nieve visual* como síntoma suelen tener (antecedentes de) 1. *Migraña*; los médicos que no conozcan la A1.4.6 *Nieve visual* pueden malinterpretar los síntomas como aura visual persistente. En segundo lugar, siguiendo los argumentos que se aplican a la investigación, los futuros estudios sobre los síntomas visuales persistentes precisan grupos homogéneos; la inclusión de criterios para la A1.4.6 *Nieve visual* ayuda a los investigadores a entender cómo se define este trastorno en la actualidad.

A1.6 Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña

A1.6.4 Cólicos del lactante

Descripción: Llanto frecuente y excesivo un bebé que de lo contrario parece sano y bien alimentado.

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios recurrentes de irritabilidad, inquietud o llanto desde el nacimiento hasta los cuatro meses de edad que cumplen el criterio B.
- B. Las dos características siguientes:
 1. Los episodios se prolongan durante de ≥ 3 horas/día.
 2. Los episodios se manifiestan ≥ 3 días/semana durante ≥ 3 semanas.
- C. No atribuible a otro trastorno¹.

Nota:

1. Se han descartado los problemas de desarrollo.

Comentarios: Los cólicos del lactante afectan a uno de cada cinco bebés.

Los lactantes con cólicos presentan una probabilidad mayor de padecer 1.1 *Migraña sin aura* o 1.2 *Migraña con aura* en etapas posteriores de su vida. Se ha descubierto que las madres con 1. *Migraña* son 2,5 veces más propensas a tener hijos con cólicos que las madres no migrañosas. En el caso de los padres con 1. *Migraña*, la probabilidad de tener un hijo con cólicos es del doble.

A1.6.5 Hemiplejía alternante de la infancia

Descripción: Episodios infantiles de hemiplejía que afectan alternativamente ambos hemisferios, asociados a encefalopatía progresiva, otros fenómenos paroxísticos y deterioro mental.

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios recurrentes de hemiplejía que se alternan entre los hemisferios y cumplen el criterio B.

- B. Inicio antes de los 18 meses de edad.
- C. Al menos otro fenómeno paroxístico¹ se asocia a los episodios de hemiplejía u ocurre manera aislada.
- D. Se han demostrado déficits mentales y/o neurológicos.
- E. No atribuible a otro trastorno.

Nota:

1. Tales como crisis tónicas, posturas distónicas, movimientos coreoatéticos, nistagmo u otras anomalías oculomotoras y/o alteraciones autonómicas.

Comentario: Se trata de un trastorno neurodegenerativo heterogéneo. Se ha sugerido una posible relación con la migraña en diversos campos clínicos. La posibilidad de que sea una forma infrecuente de epilepsia tampoco puede descartarse. Es probable que las mutaciones en el gen *ATP1A3* (que codifica la subunidad 3 de la bomba de sodio [Na⁺/K⁺] ATPasa) sean responsables de al menos un 70% de los casos.

A1.6.6 Migraña vestibular

Términos utilizados con anterioridad: Migraña asociada a vértigo o mareos; vestibulopatía migrañosa; vértigo migrañoso.

Criterios de diagnóstico:

- A. Al menos cinco episodios que cumplen los criterios C y D.
- B. Se ha padecido o se padece 1.1 *Migraña sin aura* o 1.2 *Migraña con aura*¹.
- C. Síntomas vestibulares² de intensidad moderada o grave³ que se prolongan entre cinco minutos y 72 horas⁴.
- D. Al menos la mitad de los episodios se asocian a como mínimo una de las siguientes tres características migrañosas⁵:
 1. Cefalea con al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - a) Localización unilateral.
 - b) Carácter pulsátil.
 - c) Intensidad moderada o fuerte.
 - d) Empeora con la actividad física rutinaria.
 2. Fotofobia y fonofobia.
 3. Aura visual.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III ni a otro trastorno vestibular⁶.

Notas:

1. Se debe clasificar también el diagnóstico de la migraña subyacente.
2. Entre los síntomas vestibulares, tal y como se definen en la *Clasificación Internacional de los Trastornos Vestibulares* de la Bárány Society y que permiten asignar el diagnóstico de A1.6.6 *Migraña vestibular*, se incluyen:
 - a) Vértigo espontáneo.
 - i. Vértigo interno (sensación falsa de movimiento propio).
 - ii. Vértigo externo (sensación falsa de que el campo visual está girando o fluyendo).
 - b) Vértigo posicional, después de cambiar la posición de la cabeza.
 - c) Vértigo provocado por estímulo visual, desencadenado por un estímulo visual móvil complejo o de gran tamaño.
 - d) Vértigo inducido por movimientos de la cabeza.
 - e) Mareo por movimientos de la cabeza junto con náuseas (el mareo se caracteriza por una

sensación de orientación espacial alterada; no se incluyen otras formas de mareo en la clasificación de migraña vestibular).

3. Los síntomas vestibulares se consideran *moderados* cuando interfieren en pero no impiden la actividad diaria, y *graves* cuando la interrumpen.
4. La duración de los episodios varía enormemente. Alrededor de un 30% de los pacientes presenta episodios de algunos minutos, un 30% los sufre durante horas y otro 30% los padece durante varios días. El 10% restante experimenta episodios de solo unos segundos de duración que tienden a repetirse durante el movimiento de la cabeza, los estímulos visuales o después del cambio de posición de la cabeza. En estos pacientes, la duración del episodio se contabiliza como el período total durante el que recurren los episodios breves. Al otro lado del espectro están los pacientes que pueden necesitar cuatro semanas para recuperarse por completo de un episodio. No obstante, el episodio principal no suele prolongarse más de 72 horas.
5. Un síntoma es suficiente durante un único episodio. Pueden producirse síntomas diferentes en los distintos episodios. Los síntomas asociados pueden aparecer antes, durante o después de los síntomas vestibulares.
6. Los antecedentes y la exploración física no sugieren ningún trastorno vestibular o dicho trastorno se ha tenido en cuenta pero se ha descartado con las investigaciones pertinentes o dicho trastorno se ha manifestado como una patología simultánea, pero se pueden diferenciar con claridad los episodios. Las crisis migrañosas pueden producirse por la estimulación vestibular. Por lo tanto, el diagnóstico diferencial debería incluir otros trastornos vestibulares que se compliquen con motivo de crisis migrañosas superimpuestas.

Comentarios: Hace poco se ha descrito una prevalencia sorprendentemente alta de la A1.6.6 *Migraña vestibular* con un 10,3% en pacientes de servicios de neurología chinos.

Otros síntomas

Los síntomas auditivos transitorios, náuseas, vómitos, postración y susceptibilidad a cinetosis podrían asociarse a la A1.6.5 *Migraña vestibular*. No obstante, puesto que también aparecen junto a otros trastornos vestibulares, no se incluyen como criterios de diagnóstico.

Relación con aura migrañosa y migraña con aura del tronco del encéfalo

Tanto el *aura migrañosa* como la *migraña con aura del tronco del encéfalo* (previamente *migraña de tipo basilar*) son términos definidos dentro de la ICHD-III. Solo una minoría de los pacientes con A1.6.6 *Migraña vestibular* padecen vértigo dentro del periodo de tiempo de 5-60 minutos definido como síntoma de aura. Son menos aún los que experimentan el vértigo inmediatamente antes del inicio de la cefalea, como se precisa en el caso de la 1.2.1.1 *Aura típica con cefalea*. Por lo tanto, los episodios de la A1.6.6 *Migraña vestibular* no se pueden considerar auras migrañosas.

Si bien más de un 60% de los pacientes con 1.2.2 *Migraña con aura del tronco del encéfalo* refiere vértigo, para asignar este diagnóstico la ICHD-III exige que al menos dos síntomas troncoencefálicos estén presentes junto con síntomas visuales, sensitivos o de aura disfásica. Menos de un 10% de los pacientes con A1.6.6 *Migraña vestibular* cumplen esos criterios. Por lo tanto, la A1.6.6 *Migraña vestibular* y la 1.2.2 *Migraña con aura del tronco del encéfalo* no son sinónimas, aunque existan pacientes concretos que cumplan los criterios para ambos trastornos.

Relación con vértigo paroxístico benigno

Si bien la A1.6.6 *Migraña vestibular* puede manifestarse a cualquier edad, la ICHD-III reconoce específicamente un trastorno de la infancia, el 1.6.2 *Vértigo paroxístico benigno*. El diagnóstico precisa cinco episodios de vértigo que ocurran sin aviso y se resuelvan de manera espontánea en un período de minutos a horas. Entre los episodios, la exploración neurológica, la audiometría, las pruebas vestibulares y el EEG deben ser normales. Puede producirse una cefalea unilateral pulsátil entre los episodios, pero no es un criterio obligatorio. El 1.6.2 *Vértigo paroxístico benigno* se considera uno de los síndromes precursores de la migraña. Por lo tanto, no se precisan cefaleas migrañosas previas para asignar un diagnóstico. Dado que la clasificación de la A1.6.6 *Migraña vestibular* no implica ningún límite de edad el diagnóstico se puede asignar a niños cuando se cumplan los correspondientes criterios, pero solamente deberían recibir ambos diagnósticos los niños que padezcan distintos tipos de vértigo, (p.ej. episodios breves de menos de cinco minutos de duración y otros que superen los cinco

minutos).

Solapamiento con síndrome de Ménière

La 1. *Migraña* es más frecuente en pacientes con síndrome de Ménière que en el grupo de referencia sano. Se ha descrito una gran cantidad de pacientes con características de síndrome de Ménière y A1.6.6 *Migraña vestibular*. De hecho, la migraña y el síndrome de Ménière se pueden heredar como síntomas agrupados. La hipoacusia fluctuante, los acúfenos y la presión vestibular se pueden manifestar en la A1.6.6 *Migraña vestibular*, si bien la pérdida auditiva no avanza hasta niveles graves. Además, las cefaleas migrañosas, la fotofobia e incluso las auras migrañosas son frecuentes durante los episodios de Ménière. La relación fisiopatológica entre la A1.6.6 *Migraña vestibular* y el síndrome de Ménière sigue siendo incierta. Durante el año posterior a la primera aparición de los síntomas, la diferenciación de ambos trastornos puede suponer un reto, ya que el síndrome de Ménière puede ser monosintomático en su fase temprana, manifestando únicamente síntomas vestibulares.

En caso de que se cumplan los criterios del síndrome de Ménière, sobre todo la hipoacusia confirmada con audiometría, se debería asignar el diagnóstico de síndrome de Ménière aun cuando se manifiesten síntomas migrañosos durante los episodios vestibulares. Solo se deberían asignar ambos diagnósticos en aquellos pacientes que presenten dos tipos diferentes de ataques, los que cumplen los criterios de la A1.6.6 *Migraña vestibular* y los del síndrome de Ménière. La próxima revisión de la ICHD podría incluir un síndrome de solapamiento entre la migraña vestibular y el síndrome de Ménière.

Bibliografía

- Belcastro V, Cupini LM, Corbelli I, et al. Palinopsia in patients with migraine: a case-control study. *Cephalalgia* 2011; 31: 999-1004.
- Bisdorff A, von Brevern M, Lempert T, et al.; on behalf of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society. Classification of vestibular symptoms: towards an international classification of vestibular disorders. *J Vestib Res* 2009; 19: 1-13.
- Brantberg K y Baloh RW. Similarity of vertigo attacks due to Meniere's disease and benign recurrent vertigo both with and without migraine. *Acta Otolaryngol* 2011; 131: 722-727.
- Cass SP, Ankerstjerne JKP, Yetiser S, et al. Migraine-related vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106: 182-189.
- Cho SJ, Kim BK, Kim BS, et al. Vestibular migraine in multicenter neurology clinics according to the appendix criteria in the third beta edition of the International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia* 2016; 36: 454-462.
- Cutrer FM y Baloh RW. Migraine-associated dizziness. *Headache* 1992; 32: 300-304.
- Dieterich M y Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases): vestibular migraine? *J Neurol* 1999; 246: 883-892.
- Heinzen EL, Swoboda KJ, Hitomi Y, et al. De novo mutations in *ATP1A3* cause alternating hemiplegia of childhood. *Nat Genet* 2012; 44: 1030-1034.
- Jäger HR, Giffin NJ y Goadsby PJ. Diffusion- and perfusion-weighted MR imaging in persistent migrainous visual disturbances. *Cephalalgia* 2005; 25: 323-332.
- Lempert T, Olesen J, Furman J, et al. Vestibular migraine: diagnostic criteria. Consensus document of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vestib Res* 2012; 22: 167-172.
- Li D, Christensen AF y Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 748-756.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SL, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45: 664-668.
- Neff BA, Staab JP, Eggers SD, et al. Auditory and vestibular symptoms and chronic subjective dizziness in patients with Ménière's disease, vestibular migraine and Ménière's disease with concomitant vestibular migraine. *Otol Neurotol* 2012; 33: 1235-1244.
- Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, et al. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology* 2001; 56: 436-441.
- Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, et al. Migrainous vertigo: prevalence and impact on quality of life. *Neurology* 2006; 67: 1028-1033.
- Oh AK, Lee H, Jen JC, et al. Familial benign recurrent vertigo. *Am J Med Genet* 2001; 100: 287-291.

- Perenboom M, Zamanipoor Najafabadi A, Zielman R, et al. Visual sensitivity is more enhanced in migraineurs with aura than in migraineurs without aura. *Cephalalgia* 2015; 35 (supl.): 1224-1226.
- Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M, et al. Vestibular migraine – validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2011; 31: 906-913.
- Schankin CJ, Maniyar FH, Digre KB, et al. ‘Visual snow’ – a disorder distinct from persistent migraine aura. *Brain* 2014; 137: 1419-1428.
- Schankin CJ, Maniyar FH, Springer T, et al. The relation between migraine, typical migraine aura and “visual snow”. *Headache* 2014; 54: 957-966.
- Versino M y Sances G. Dizziness and migraine: a causal relationship? *Funct Neurol* 2003; 18: 97-101.
- Vetvik KG, Benth JS, MacGregor EA, et al. Menstrual versus non-menstrual attacks of migraine without aura in women with and without menstrual migraine. *Cephalalgia* 2015; 35: 1261-1268.
- Vetvik KG, Macgregor EA, Lundqvist C, et al. Prevalence of menstrual migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 2014; 34: 280-288.
- Vetvik KG, Macgregor EA, Lundqvist C, et al. A clinical interview versus prospective headache diaries in the diagnosis of menstrual migraine without aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 410-416.
- Zhang Y, Kong Q, Chen J, et al. International Classification of Headache Disorders 3rd edition beta-based testing of vestibular migraine in China: demographic, clinical characteristics, audiometric findings and diagnosis statuses. *Cephalalgia* 2016; 36: 240-248.

A2. Cefalea de tipo tensional (criterios alternativos)

Los siguientes criterios alternativos son aptos para la A2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional*, la A2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional* y la A2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional*. Definen un síndrome nuclear de la cefalea tensional. En otras palabras, estos criterios son muy específicos pero tienen una baja sensibilidad.

Criterios de diagnóstico alternativos:

- A. Episodios o cefalea que cumplen el criterio A para cualquiera entre la 2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional*, la 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional* o la 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional* y los criterios B-D.
- B. Episodios o cefalea, que cumplen el criterio B para cualquiera entre la 2.1 *Cefalea episódica infrecuente de tipo tensional*, la 2.2 *Cefalea episódica frecuente de tipo tensional* o la 2.3 *Cefalea crónica de tipo tensional*.
- C. Cefalea que presenta al menos tres de las siguientes cuatro características:
 - 1. Localización bilateral.
 - 2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil).
 - 3. Intensidad leve o moderada.
 - 4. No empeora con actividad física habitual, como andar o subir escaleras.
- D. Ausencia de náuseas, vómitos, fotofobia o fonofobia.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Bibliografía

Chu MK, Cho SJ, Kim JM, et al. Field testing the alternative criteria for tension-type headache proposed in the third beta edition of the international classification of headache disorders: results from the Korean headache-sleep study. *J Headache Pain* 2014; 15: 28.

A3. Cefaleas trigémino-autonómicas (CTA)

A3.1 Cefalea en racimos (criterios alternativos)

Criterios de diagnóstico alternativos:

- A. Al menos cinco episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Dolor de unilateral de intensidad grave o muy grave en región orbitaria, supraorbitaria o temporal con una duración de 15-180 minutos (sin tratamiento)¹.
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 - 1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, ipsilaterales a la cefalea:
 - a) Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo.
 - b) Congestión nasal y/o rinorrea.
 - c) Edema palpebral.
 - d) Sudoración frontal y facial.
 - e) Rubefacción frontal y facial.
 - f) Sensación de ocupación de los oídos.
 - g) Miosis y/o ptosis.
 - 2. Inquietud o agitación.
- D. Se manifiesta con una frecuencia entre una vez cada dos días y ocho al día².
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. Durante una parte, pero menos de la mitad, del período activo de la 3.1 *Cefalea en racimos*, los episodios pueden ser menos graves y/o de duración mayor o menor.
2. Durante una parte, pero menos de la mitad, del período activo de la 3.1 *Cefalea en racimos*, los episodios pueden ser menos frecuentes.

Comentario: Hay una división de opiniones sobre si se deberían incluir las categorías (e) y (f) en el criterio C1. Los expertos en el grupo de trabajo creen que mejora la sensibilidad sin una pérdida significativa de especificidad, pero los ensayos de campo formales aún no lo han confirmado.

*A3.2 Hemicránea paroxística (criterios alternativos)**Criterios de diagnóstico alternativos:*

- A. Al menos 20 episodios que cumplen los criterios B-E.
- B. Dolor intenso unilateral en región orbitaria, supraorbitaria o temporal con una duración de 2-30 minutos.
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, ipsilaterales a la cefalea:
 - a) Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo.
 - b) Congestión nasal y/o rinorrea.
 - c) Edema palpebral.
 - d) Sudoración frontal y facial.
 - e) Rubefacción frontal y facial.
 - f) Sensación de ocupación de los oídos.
 - g) Miosis y/o ptosis.
 2. Inquietud o agitación.
- D. Se presenta con una frecuencia de >5 al día¹.
- E. Los episodios responden completamente a dosis terapéuticas de indometacina².
- F. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Notas:

1. Durante una parte, pero menos de la mitad, del período activo de la A3.2 *Hemicránea paroxística* los episodios pueden ser menos frecuentes.
2. En un adulto, la dosis inicial de indometacina oral debería ser de mínimo 150 mg diarios, y aumentarse en caso necesario hasta los 225 mg diarios. La dosis inyectable es de 100-200 mg. A menudo se emplean dosis de mantenimiento inferiores.

Comentario: Hay una división de opiniones sobre si se deberían incluir las categorías (e) y (f) en el criterio C1. Los expertos en el grupo de trabajo creen que mejora la sensibilidad sin una pérdida significativa de especificidad, pero aún no se han llevado a cabo ensayos de campo formales que justifiquen el cambio de los criterios.

*A3.3 Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración (criterios alternativos)**Criterios de diagnóstico alternativos*

- A. Al menos 20 episodios que cumplen los criterios B-D.
- B. Episodios de dolor unilateral, moderado o grave en región orbitaria, supraorbitaria, temporal y/u otra distribución trigeminal, y de una duración de 1-600 segundos en forma de punzadas únicas, una

- serie de punzadas, o en un patrón de de diente de sierra.
- C. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos autonómicos craneales, ipsilaterales al dolor:
 - 1. Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo.
 - 2. Congestión nasal y/o rinorrea.
 - 3. Edema palpebral.
 - 4. Sudoración frontal y facial.
 - 5. Rubefacción frontal y facial.
 - 6. Sensación de ocupación de los oídos.
 - 7. Miosis y/o ptosis.
 - D. Se presenta con una frecuencia de al menos una vez al día¹.
 - E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

- 1. Durante una parte, pero menos de la mitad, del periodo activo de la A3.3 *Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración*, los episodios pueden ser menos frecuentes.

Comentario: Hay una división de opiniones sobre si se deberían incluir los criterios C5 y C6. Los expertos en el grupo de trabajo creen que mejora la sensibilidad sin una pérdida significativa de especificidad, pero aún no se han llevado a cabo ensayos de campo formales que justifiquen el cambio de los criterios.

A3.4 Hemicránea continua (criterios alternativos)

Criterios de diagnóstico alternativos:

- A. Cefalea unilateral que cumple los criterios B-D.
- B. Duración >3 meses, con reagudizaciones de intensidad al menos moderada.
- C. Cualquiera de las características siguientes:
 - 1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, ipsilaterales a la cefalea:
 - a) Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo.
 - b) Congestión nasal y/o rinorrea.
 - c) Edema palpebral.
 - d) Sudoración frontal y facial.
 - e) Rubefacción frontal y facial.
 - f) Sensación de ocupación de los oídos.
 - g) Miosis y/o ptosis.
 - 2. Sensación de inquietud o agitación, o reagudización del dolor con el movimiento.
- D. Responde completamente a dosis terapéuticas de indometacina¹.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

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

Comentario: Hay una división de opiniones sobre si se deberían incluir las categorías (e) y (f) en el criterio C1. Los expertos en el grupo de trabajo creen que mejora la sensibilidad sin una pérdida significativa de especificidad, pero aún no se han llevado a cabo ensayos de campo formales que

justifiquen el cambio de los criterios.

A3.6 Cefalea trigémino-autonómica indiferenciada

Descripción: Cefalea trigémino-autonómica que se manifiesta en niños y adolescentes sin haber desarrollado al completo las características del trastorno.

Comentarios: El desarrollo cerebral incompleto podría alterar la presentación de las cefaleas trigémino-autonómicas. Los pacientes clasificados con A3.6 *Cefalea trigémino-autonómica indiferenciada* deberían típicamente ser niños o adolescentes cuyas cefaleas presenten características trigémino-autonómicas, pero mezcladas e incompletas. Por ejemplo, pueden manifestar episodios de cefalea lateralizada de 30 minutos de duración con síntomas autonómicos, pero sin la reacción esperada a la indometacina, el oxígeno ni los triptanes.

Para comprender mejor estas presentaciones se precisa la realización de estudios longitudinales de manera que se puedan proponer criterios para su diagnóstico.

Bibliografía

De Coo IF, Wilbrink LA, Haan J, et al. Evaluation of the new ICHD-III beta cluster headache criteria. *Cephalalgia* 2016; 36: 547-551.

A4. Otras cefaleas primarias

A4.11 *Epicrania fugax*

Descripción: Dolor de cabeza breve y paroxístico de calidad punzante que describe una trayectoria lineal o en zigzag por la superficie de un hemicráneo.

Criterios de diagnóstico:

- A. Episodios recurrentes de cefalea punzante que se prolongan durante 1-10 segundos y que cumplen el criterio B.
- B. Dolor que se desplaza en trayectoria lineal o en zigzag por la superficie de un hemicráneo y comienza y termina en la distribución de varios nervios.
- C. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III¹.

Nota:

- 1. Se debe excluir una lesión estructural a través de la anamnesis, exploración física y, si procede, con estudios complementarios.

Comentarios: Los pacientes con A4.11 *Epicrania fugax* describen su dolor en términos de su trayectoria entre dos puntos separados de la superficie craneal con un movimiento de apenas unos segundos de duración entre la aparición y la resolución. Esta topografía tan dinámica es un atributo característico que diferencia la A4.11 *Epicrania fugax* de otras cefaleas epicraneales y neuralgias. Los puntos de inicio y resolución se mantienen constantes en cada paciente, con un avance del dolor desde un área hemicraneal posterior hacia el ojo o la nariz ipsilaterales, pero la irradiación inversa también es posible de un área frontal o periorbitaria hacia la región occipital. En todos los casos el dolor es estrictamente unilateral, aunque en algunos pacientes puede cambiar de lado.

Al finalizar los episodios podrían producirse síntomas autonómicos ipsilaterales, tales como lagrimeo, hiperemia conjuntival y/o rinorrea.

Si bien los episodios son sobre todo espontáneos, podrían desencadenarse con la palpación del

punto de inicio, que puede permanecer hipersensible entre cada episodio.

Bibliografía

- Cuadrado ML, Gómez-Vicente L, Porta-Etessam J, et al. Paroxysmal head pain with backward radiation. Will epicrania fugax go in the opposite direction? *J Headache Pain* 2010; 11: 75-78.
- Cuadrado ML, Guerrero AL y Pareja JA. Epicrania fugax. *Curr Pain Headache Rep* 2016; 20: 21.
- Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, et al. Epicrania fugax: ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010; 50: 451-458.
- Herrero-Velázquez S, Guerrero-Peral ÁL, Mulero P, et al. Epicrania fugax: the clinical characteristics of a series of 18 patients. *Rev Neurol* 2011; 53: 531-537.
- Mulero P, Guerrero AL, Herrero-Velázquez S, et al. Epicrania fugax with backward radiation: clinical characteristics of nine new cases. *J Headache Pain* 2011; 12: 535-539.
- Pareja JA, Álvarez M and Montojo T. Epicrania fugax with backward radiation. *J Headache Pain* 2012; 13: 175.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Epicrania fugax: an ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008; 28: 257-263.

A5. Cefalea atribuida a traumatismo craneoencefálico y/o cervical

A5.1 Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico

Comentario: La noción actual de que la cefalea debe comenzar (o se debe registrar el comienzo) dentro de los siete días posteriores al traumatismo craneoencefálico (o a la conciencia de haber tenido el traumatismo) es algo arbitraria. Algunos datos sugieren que la cefalea podría manifestarse después de un intervalo mayor. En los criterios de diagnóstico sugeridos a continuación el intervalo máximo entre el traumatismo craneoencefálico y el inicio de la cefalea está establecido en tres meses, pero se presupone que es más preciso atribuir las cefaleas al traumatismo cuya aparición guarda una mayor proximidad temporal con la lesión. Los futuros estudios deben continuar investigando la utilidad de estos criterios de diagnóstico y los alternativos para la A5.1 *Cefalea aguda atribuida a traumatismo craneoencefálico* que establecen que la cefalea puede comenzar más de siete días y hasta tres meses después de la lesión.

A5.1.1.1 Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D.
- B. Se ha producido un traumatismo craneoencefálico, asociado con al menos uno de los siguientes:
 - 1. Pérdida del conocimiento durante >30 minutos.
 - 2. Puntuación en la Escala de coma de Glasgow <13.
 - 3. Amnesia postraumática de >24 horas.
 - 4. Alteración del nivel de consciencia de >24 horas.
 - 5. Las pruebas de diagnóstico por la imagen muestran daño traumático craneal, como fractura craneal, hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días y tres meses siguientes a todos los siguientes:
 - 1. El traumatismo craneoencefálico.
 - 2. La recuperación del conocimiento después del traumatismo craneoencefálico (si procede).
 - 3. Interrupción del tratamiento o tratamientos que limiten la capacidad de sentir o referir cefalea tras el traumatismo craneoencefálico (si procede).
- D. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 - 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses desde su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.1.2.1 Cefalea aguda tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico leve

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D.
- B. Traumatismo craneoencefálico que cumple los dos criterios siguientes:
 - 1. No se asocia a ninguno de los siguientes:
 - a) Pérdida del conocimiento durante >30 minutos.
 - b) Puntuación en la Escala de coma de Glasgow <13.
 - c) Amnesia postraumática de >24 horas.
 - d) Alteración del nivel de conciencia >24 horas.
 - e) Las pruebas de diagnóstico por la imagen muestran daño traumático craneal, como fractura craneal, hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
 - 2. Se asocia, inmediatamente después del trauma craneal, con uno o más de los siguientes síntomas y/o signos:
 - a) Confusión transitoria, desorientación o disminución del nivel de conciencia.
 - b) Pérdida de memoria para acontecimientos inmediatamente anteriores o posteriores al traumatismo.
 - c) Otros dos o más síntomas sugestivos de traumatismo craneoencefálico leve:
 - i. Náuseas.
 - ii. Vómitos.
 - iii. Trastornos visuales.
 - iv. Mareos y/o vértigo.
 - v. Desequilibrio en la marcha y/o postural.
 - vi. Deterioro de la memoria y/o de la concentración.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días y tres meses siguientes a todos los siguientes:
 - 1. El traumatismo craneoencefálico.
 - 2. La recuperación del conocimiento después del traumatismo craneoencefálico (si procede).
 - 3. Interrupción del tratamiento o tratamientos que limiten la capacidad de sentir o referir cefalea tras el traumatismo craneoencefálico (si procede).
- D. Cualquiera de los siguientes:
 - 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 - 2. La cefalea aún no ha remitido, pero no han pasado todavía tres meses desde su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.2 Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico

Comentario: La noción actual de que la cefalea debe comenzar (o se debe registrar el comienzo) dentro de los siete días posteriores al traumatismo craneoencefálico (o a la conciencia de haber tenido el traumatismo) es algo arbitraria. Algunos datos sugieren que la cefalea podría manifestarse después de un intervalo mayor. En los criterios de diagnóstico sugeridos a continuación el intervalo máximo entre el traumatismo craneoencefálico y el inicio de la cefalea está establecido en tres meses, pero se presupone que es más preciso atribuir las cefaleas al traumatismo cuya aparición guarda una mayor proximidad temporal con la lesión. Los futuros estudios deben continuar investigando la utilidad de estos criterios de diagnóstico y los alternativos para la A5.2 *Cefalea persistente atribuida a traumatismo craneoencefálico* que establecen que la cefalea puede comenzar más de siete días y hasta tres meses después de la lesión.

A5.2.1.1 Cefalea persistente tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico moderado o grave

Criterios de diagnóstico:

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

- B. Se ha producido un traumatismo craneoencefálico, asociado con al menos uno de los siguientes:
 - 1. Pérdida del conocimiento durante >30 minutos.
 - 2. Puntuación en la Escala de coma de Glasgow <13.
 - 3. Amnesia postraumática de >24 horas.
 - 4. Alteración del nivel de consciencia de >24 horas.
 - 5. Las pruebas de diagnóstico por la imagen muestran daño traumático craneal, como fractura craneal, hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días y tres meses siguientes a todos los siguientes:
 - 1. El traumatismo craneoencefálico.
 - 2. La recuperación del conocimiento después del traumatismo craneoencefálico (si procede).
 - 3. Interrupción del tratamiento o tratamientos que limiten la capacidad de sentir o referir cefalea tras el traumatismo craneoencefálico (si procede).
- D. La cefalea persiste >3 meses después de su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.2.2.1 Cefalea persistente tardía atribuida a traumatismo craneoencefálico leve

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D.
- B. Traumatismo craneoencefálico que cumple los dos criterios siguientes:
 - 1. No se asocia a ninguno de los siguientes:
 - a) Pérdida del conocimiento durante >30 minutos.
 - b) Puntuación en la Escala de coma de Glasgow <13.
 - c) Amnesia postraumática de >24 horas.
 - d) Alteración del nivel de consciencia >24 horas.
 - e) Las pruebas de diagnóstico por la imagen muestran daño traumático craneal, como fractura craneal, hemorragia intracraneal y/o contusión cerebral.
 - 2. Se asocia, inmediatamente después del trauma craneal, con uno o más de los siguientes síntomas y/o signos:
 - a) Confusión transitoria, desorientación o disminución del nivel de consciencia.
 - b) Pérdida de memoria para acontecimientos inmediatamente anteriores o posteriores al traumatismo.
 - c) Otros dos o más síntomas sugestivos de traumatismo craneoencefálico leve:
 - i. Náuseas.
 - ii. Vómitos.
 - iii. Trastornos visuales.
 - iv. Mareos y/o vértigo.
 - v. Desequilibrio en la marcha y/o postural.
 - vi. Deterioro de la memoria y/o de la concentración.
- C. La cefalea ha aparecido dentro de los siete días y tres meses siguientes a todos los siguientes:
 - 1. El traumatismo craneoencefálico.
 - 2. La recuperación del conocimiento después del traumatismo craneoencefálico (si procede).
 - 3. Interrupción del tratamiento o tratamientos que limiten la capacidad de sentir o referir cefalea tras el traumatismo craneoencefálico (si procede).
- D. La cefalea persiste >3 meses después de su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.7 Cefalea atribuida a radiocirugía cerebral

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.

- B. Se ha realizado una radiocirugía cerebral.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. La cefalea se desarrolla dentro de los siete días siguientes a la radiocirugía.
 2. La cefalea ha remitido dentro de los 3 meses siguientes a la radiocirugía.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Aunque hay casos descritos de cefaleas de novo tras la radiocirugía, la mayoría de los estudios no proporcionan descripciones detalladas de las características clínicas de la cefalea, y por lo general tampoco queda claro si la cefalea que se manifiesta tras la radiocirugía representa una reagudización de una cefalea previa subyacente o una nueva cefalea. Existen casos en que el historial previo de cefalea no estaba disponible, el síndrome de cefalea fue de corta duración, se manifestó más de un año después de la operación y se asemejaba a la migraña o a la cefalea en trueno. Por lo tanto, la relación causal entre estas cefaleas y las intervenciones radioquirúrgicas que las preceden es altamente dudosa. Se precisan estudios prospectivos controlados para decidir si *A5.7 Cefalea atribuida a radiocirugía cerebral* existe por sí misma y, si es así, cuál es la relación que guarda con el tipo y la localización de la lesión que se ha radiado o la dosis y/o el campo de radiación empleados.

A5.8 Cefalea aguda atribuida a otros traumatismos craneoencefálicos y/o cervicales

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D
- B. Se ha producido una lesión o traumatismo craneoencefálico y/o cervical no descrito con anterioridad.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el traumatismo o la lesión.
 2. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad por el traumatismo o la lesión.
- D. Cualquiera de los siguientes:
 1. La cefalea ha remitido en un período de tres meses después de su inicio.
 2. La cefalea persiste pero no han pasado todavía tres meses desde su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

A5.9 Cefalea persistente atribuida a otros traumatismos craneoencefálicos y/o cervicales

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla los criterios C y D
- B. Se ha producido una lesión o traumatismo craneoencefálico y/o cervical no descrito con anterioridad.
- C. La causalidad queda demostrada mediante uno de los siguientes, o ambos:
 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el traumatismo o la lesión.
 2. Existen otras pruebas que demuestran la causalidad por el traumatismo o la lesión.
- D. La cefalea persiste >3 meses después de su inicio.
- E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Bibliografía

- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalgia* 2012; 32: 600-606.

- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. A prospective study of prevalence and characterization of headache following mild traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2014; 34: 93-102.
- Olesen J. Problem areas in the International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta). *Cephalalgia* 2014; 34: 1193-1199.
- Theeler BJ y Erickson JC. Post-traumatic headaches: time for a revised classification? *Cephalalgia* 2012; 32: 589-591.
- Theeler BJ, Flynn FG y Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262-1272.
- Theeler B, Lucas S, Riechers RG, et al. Post-traumatic headaches in civilians and military personnel: a comparative, clinical review. *Headache* 2013; 53: 881-900.

A6. Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical

A6.10 Cefalea persistente atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical previa

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 6. Cefalea atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical o uno de sus subtipos o subformas, que cumple el criterio C.
- B. La vasculopatía craneal o cervical causante de cefalea fue tratada con éxito o remitió de manera espontánea.
- C. La cefalea persiste >3 meses tras el tratamiento exitoso o la remisión espontánea del trastorno vascular.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: La A6.10 Cefalea persistente atribuida a vasculopatía craneal y/o cervical previa está mal documentada; si existe hay que continuar investigando para establecer unos criterios de causalidad más precisos

A7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular

A7.6 Cefalea atribuida a crisis epiléptica

A7.6.3 Cefalea tras terapia electroconvulsiva (TEC) Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea recurrente que cumple el criterio C.
- B. Se ha realizado una tanda de terapia electroconvulsiva (TEC).
- C. La causalidad queda demostrada mediante todos los criterios siguientes:
 - 1. La cefalea se ha desarrollado después de $\geq 50\%$ de las sesiones de TEC.
 - 2. Cada cefalea se desarrolla dentro de las cuatro horas siguientes a la TEC.
 - 3. Cada cefalea remite dentro de las 72 horas siguientes a la TEC.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Existen pocas descripciones claras de la cefalea asociada con la TEC. En un ensayo comparativo con enmascaramiento único de eletriptán y paracetamol, 20 de 72 de pacientes (28%) aquejaba cefaleas, pero estas no estaban bien delimitadas (solo se valoraron su localización y la calidad del dolor).

Los datos publicados no son adecuados para definir la A7.6.3 Cefalea tras terapia electroconvulsiva de manera operativa y no ha habido estudios que validen estos criterios propuestos desde que se publicó la ICHD-III.

A7.9 Cefalea persistente atribuida a trastorno intracraneal no vascular previo

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 7. *Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular* o uno de sus subtipos o subformas, que cumple el criterio C.
- B. El trastorno intracraneal no vascular causante de cefalea fue tratado con éxito o remitió de manera espontánea.
- C. La cefalea persiste >3 meses tras el tratamiento exitoso o la remisión espontánea del trastorno no vascular.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Gracias a la experiencia clínica se sabe que la cefalea persistente puede producirse después de un trastorno intracraneal no vascular previo (y resuelto); esto se ha demostrado hasta cierto punto con la 7.1.1. *Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal idiopática* y la 7.2.3 *Cefalea atribuida a hipertensión intracraneal espontánea*. No obstante, la A7.9 *Cefalea persistente atribuida a trastorno intracraneal no vascular previo* está mal documentada. Hay que continuar investigando para establecer unos criterios de causalidad más precisos.

Bibliografía

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. Migraine, hemiplegic migraine, post-ictal headache and "ictal epileptic headache": a proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12: 289-294.
- Canuet L, Ishii R, Iwase M, et al. Cephalic auras of supplementary motor area origin: an ictal MEG and SAM(g₂) study. *Epilepsy Behav* 2008; 13: 570-574.
- Dinwiddie SH, Huo D y Gottlieb O. The course of myalgia and headache after electroconvulsive therapy. *J ECT* 2010; 26: 116-120.
- Kertesz DP, Trabekín O and Vanetik MS. Headache treatment after electroconvulsive treatment: a single-blinded trial comparing between eletriptan and paracetamol. *J ECT* 2015; 31: 105-109.
- Mendez MF, Doss RC, Taylor JL, et al. Relationship of seizure variables to personality disorders in epilepsy. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1993; 5: 283-286.
- Parisi P, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. 'Ictal epileptic headache': recent concepts for new classification criteria. *Cephalalgia* 2012; 32: 723-724.
- Schweder LJ, Wahlund B, Bergsholm P, et al. Questionnaire study about the practice of electroconvulsive therapy in Norway. *J ECT* 2011; 27: 296-299.
- Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, et al. Localized pain associated with seizures originating in the parietal lobe. *Epilepsia* 1999; 40: 845-855.
- Young GB y Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain* 1983; 106: 537-554.

A8. Cefalea atribuida a administración o privación de una sustancia

A8.4 Cefalea persistencia atribuida a consumo de o exposición a sustancias previas

Clasificado en otro lugar: 8.2. *Cefalea por abuso de medicamentos.*

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 8.1. *Cefalea atribuida a consumo de o exposición a sustancias* o uno de sus subtipos o subformas, que cumple el criterio C.
- B. Se ha interrumpido el consumo de o la exposición a la sustancia.
- C. La cefalea persiste >3 meses después del cese de la exposición a la sustancia.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

A9. Cefalea de origen infeccioso

A9.1 Cefalea atribuida a infección intracraneal

A9.1.3.3 Cefalea persistente atribuida a micosis u otra parasitosis intracraneal previa

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple los criterios de la 9.1.3 *Cefalea atribuida a micosis y otra parasitosis intracraneal* y el criterio C.
- B. Ha remitido una micosis u otra parasitosis intracraneal.
- C. La cefalea persiste >3 meses después de la resolución de la micosis u otra parasitosis intracraneal.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III y se ha descartado la hidrocefalia mediante pruebas de neurodiagnóstico por la imagen.

A9.3 Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)

Clasificado en otro lugar: La cefalea que se manifiesta en pacientes con infección por VIH, pero que está ocasionada por una infección oportunista específica debería clasificarse conforme a dicha infección. La cefalea ocasionada por antirretrovirales debería clasificarse como 8.1.10 *Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea*.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Las dos características siguientes:
 - 1. Se ha demostrado infección sistémica por el VIH.
 - 2. Se han descartado otras infecciones sistémicas y/o intracraneales en curso.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la infección por el VIH.
 - 2. La cefalea se desarrolla o empeora de manera significativa en relación temporal con el agravamiento de la infección por el VIH, demostrado con el recuento de células CD4 y/o la carga viral.
 - 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría de la infección por el VIH, demostrado con el recuento de células CD4 o la carga viral.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Los argumentos para la diferenciación de la A9.3 *Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)* frente a las cefaleas por otras infecciones son tres:

- a) La infección por el VIH es siempre tanto sistémica como localizada en el sistema nervioso central.
- b) La infección en el sistema nervioso central puede avanzar independientemente de la infección sistémica.
- c) La infección por el VIH sigue siendo incurable.

Más de la mitad de los pacientes con VIH/síndrome de inmunodeficiencia adquirida (sida) refieren cefalea, y puede ser parte de la sintomatología tanto de la infección por VIH aguda como la crónica (por meningitis aséptica y mecanismos similares). Se considera necesaria la inclusión de la A9.3 *Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)* dentro del Apéndice porque es muy complicado distinguir la cefalea puramente atribuida a infección por el VIH de las cefaleas

primarias que refieren la mayoría de los pacientes infectados por el VIH. La puesta en práctica de estos criterios en estudios prospectivos podría aportar más pruebas concluyentes.

En la mayoría de casos la A9.3 *Cefalea atribuida a infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)* es sorda y bilateral o se manifiesta como una cefalea primaria (1. *Migraña* o 2. *Cefalea de tipo tensional*). La intensidad, la frecuencia y el grado de incapacidad parecen asociarse a la gravedad de la infección por el VIH conforme al recuento de células CD4 y/o a la carga viral, pero no a la duración de la infección ni a la cantidad de antirretrovirales prescritos.

Tan solo una minoría de los pacientes infectados por el VIH padecen cefalea por infecciones oportunistas, probablemente como consecuencia de la disponibilidad del tratamiento antirretrovirales activo.

Durante la infección por el VIH pueden aparecer meningitis o encefalitis secundarias a infecciones oportunistas o neoplasias. Las infecciones intracraneales más frecuentes asociadas al VIH son la toxoplasmosis y la meningitis criptocócica. La cefalea que se manifieste en pacientes con VIH, pero ocasionada por una infección oportunista específica debería clasificarse conforme a dicha infección.

Los antirretrovirales también pueden producir cefalea. En estos casos, la cefalea debe clasificarse como 8.1.10 *Cefalea atribuida al uso prolongado de medicamentos no indicados contra la cefalea*.

Bibliografía

- Berger JR. Pearls: neurologic complications of HIV/AIDS. *Semin Neurol* 2010; 30: 66-70.
- Brew BJ y Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. *Neurology* 1993; 43: 1098-1100.
- Denning DW. The neurological features of HIV infection. *Biomed Pharmacother* 1988; 42: 11-14.
- Evers S, Wibbeke B, Reichelt D, et al. The impact of HIV infection on primary headache. Unexpected findings from retrospective, cross-sectional, and prospective analyses. *Pain* 2000; 85: 191-200.
- Hollander H y Strimgari S. Human immunodeficiency virus-associated meningitis. Clinical course and correlations. *Am J Med* 1987; 83: 813-816.
- Kirkland KE, Kirkland K, Many WJ Jr, et al. Headache among patients with HIV disease: prevalence, characteristics, and associations. *Headache* 2011; 52: 455-466.
- Mirsattari SM, Power C, Nath A. Primary headaches in HIV-infected patients. *Headache* 1999; 39: 3-10.
- Norval DA. Symptoms and sites of pain experienced by AIDS patients. *S Afr Med J* 2004; 94: 450-454.
- Rinaldi R, Manfredi R, Azzimondi G, et al. Recurrent "migraine-like" episodes in patients with HIV disease. *Headache* 2007; 37: 443-448.
- Valcour V, Chalermchai T, Sailasuta N, et al.; on behalf of the RV254/SEARCH 010 Study Group. Central nervous system viral invasion and inflammation during acute HIV infection. *J Infect Dis* 2012; 206: 275-282.
- Weinke T, Rogler G, Sixt C, et al. Cryptococcosis in AIDS patients: observations concerning CNS involvement. *J Neurol* 1989; 236: 38-42.

A10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis

A10.7 *Cefalea y/o dolor cervical atribuidos a hipotensión ortostática (postural)*

Descripción: Dolor, fundamentalmente en la nuca, pero en ocasiones con propagación hacia la región occipital (distribución en "percha") ocasionado por hipotensión postural, que se manifiesta solo en posición erguida.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado hipotensión ortostática (postural).
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. La cefalea se manifiesta exclusivamente en posición erguida.

2. La cefalea mejora de manera espontánea en posición horizontal.
 3. La cefalea se localiza fundamentalmente en la nuca, en ocasiones con propagación hacia la región occipital (distribución en "percha").
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Cuando se les preguntó directamente, un 75% de los pacientes con hipotensión ortostática refirió dolor cervical.

A10.8 Cefalea atribuida a otros trastornos de la homeostasis

A10.8.1 Cefalea atribuida a vuelo espacial

Descripción: Cefalea inespecífica por viaje espacial. La mayoría de los episodios no están asociados a síntomas de cinetosis espacial.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea nueva que cumple el criterio C.
- B. El paciente realiza un viaje espacial.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. La cefalea se manifiesta únicamente durante un viaje espacial.
 2. La cefalea mejora de manera espontánea al regresar a la Tierra.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: De los 16 astronautas varones y una astronauta mujer que participaron en la encuesta, 12 (un 71%) refirieron al menos un episodio de cefalea durante su estancia espacial, mientras que no habían padecido dolores mientras estaban en tierra.

A10.8.2 Cefalea atribuida a otros trastornos metabólicos o sistémicos

Las cefaleas atribuidas a los siguientes trastornos pueden producirse, si bien no están suficientemente validadas:

anemia, insuficiencia adrenocortical, deficiencia mineralocorticoidea, hiperaldosteronismo, policitemia, síndrome de hiperviscosidad, púrpura trombocitopénica trombótica, plasmaféresis, síndrome por anticuerpos anticardiolipina, enfermedad de Cushing, hiponatremia, hipertiroidismo, hiperglucemia, hipercalcemia, lupus eritematoso sistémico, síndrome de fatiga crónica, fibromialgia.

Se precisan estudios prospectivos bien controlados para definir con mayor claridad la incidencia y características de las cefaleas que cursan en asociación con estos trastornos. En cada caso, solo deben evaluarse aquellos pacientes que cumplan criterios de diagnóstico bien establecidos para los trastornos.

A10.9 Cefalea persistente atribuida a trastorno de homeostasis previo

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea diagnosticada con anterioridad como 10. *Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis* y que cumple el criterio C.
- B. El trastorno de la homeostasis causante de cefalea fue tratado con éxito o remitió de manera espontánea.

- C. La cefalea persiste >3 meses tras el tratamiento exitoso o la remisión espontánea del trastorno de la homeostasis.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Bibliografía

- Cariga P, Ahmed S, Mathias CJ, et al. The prevalence and association of neck (coat-hanger) pain and orthostatic (postural) hypotension in human spinal cord injury. *Spinal Cord* 2002; 40: 77-82.
- Mathias CJ, Mallipeddi R y Bleasdale-Barr K. Symptoms associated with orthostatic hypotension in pure autonomic failure and multiple system atrophy. *J Neurol* 1999; 246: 893-898.
- Vein AA, Koppen H, Haan J, et al. Space headache: a new secondary headache. *Cephalgia* 2009; 29: 683-686.

A11. Cefalea o dolor facial atribuidos a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, boca o de otras estructuras faciales o cervicales

A11.2 Cefalea atribuida a trastorno cervical

A11.2.4 Cefalea atribuida a radiculopatía de la región cervical superior

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea y/o dolor cervical que cumple el criterio C.
- B. Pruebas clínicas, electrodiagnósticas o radiológicas que confirman radiculopatía C2 o C3.
- C. La causalidad queda demostrada por las dos características siguientes:
 1. Al menos dos de los siguientes:
 - a) La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con la radiculopatía, o condujo a su descubrimiento.
 - b) La cefalea se ha aliviado o ha empeorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría o remisión de la radiculopatía.
 - c) El dolor se interrumpe temporalmente con anestesia local de la raíz nerviosa pertinente.
 2. La cefalea es ipsilateral a la radiculopatía.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: El dolor suele ser posterior pero puede propagarse a regiones más anteriores. A menudo se presenta dolor lancinante en una de las áreas inervadas por las raíces nerviosas cervicales en uno o en ambos lados, generalmente en las regiones occipital, retroauricular o cervical posterior superior.

A11.2.5 Cefalea atribuida a dolor miofascial en región cervical Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea y/o dolor cervical que cumple el criterio C.
- B. Se ha demostrado una fuente de dolor miofascial en los músculos cervicales, incluyendo puntos gatillo reproducibles.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 1. Cualquiera de las características siguientes:
 - a) La aparición del dolor guarda una relación temporal con el inicio del trastorno miofascial cervical.
 - b) El dolor se ha aliviado de manera significativa simultáneamente con la mejoría del trastorno miofascial cervical.
 2. Se desencadena sensibilidad al aplicar presión en los músculos cervicales afectados.
 3. El dolor se interrumpe temporalmente con inyecciones de anestesia local en los puntos

gatillo, o con un masaje de los mismos.

- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: La relación entre el dolor miofascial y los llamados "puntos gatillo" es polémica. Ha resultado complicado demostrar los puntos gatillo de manera consistente, y la reacción al tratamiento no es uniforme.

A11.3 Cefalea atribuida a trastorno ocular

A11.3.5 Cefalea atribuida a heteroforia o heterotropía

Descripción: Cefalea ocasionada por estrabismo latente o manifiesto, que suele manifestarse después de realizar tareas visuales durante un tiempo prolongado.

Criterios de diagnóstico:

- A. Cefalea que cumple el criterio C.
- B. Se han identificado heteroforia o heterotropía, asociada con al menos uno de los síntomas siguientes:
 - 1. Visión borrosa.
 - 2. Diplopia.
 - 3. Dificultad para cambiar el enfoque de cerca a lejos y/o viceversa.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la heteroforia y/o heterotropía, o condujo a su descubrimiento.
 - 2. La cefalea se ha aliviado de manera significativa tras corregir la heteroforia y/o heterotropía.
 - 3. La cefalea empeora con las tareas visuales durante un tiempo prolongado.
 - 4. La cefalea mejora al cerrar un ojo y/o interrumpir la tarea visual.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: Existe una serie de casos que apoyan la A11.3.5 *Cefalea por heteroforia o heterotropía* pero por lo demás apenas hay pruebas de esta causa de cefalea. Por ello se ha movido al Apéndice a falta de más estudios formales.

Es probable que los pacientes con A11.3.5 *Cefalea por heteroforia o heterotropía*, si es que existe, consulten con un oftalmólogo.

A11.5 Cefalea atribuida a trastorno nasal o de los senos paranasales

A11.5.3 Cefalea atribuida a trastorno de la mucosa, los cornetes o el tabique nasales

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Existen pruebas clínicas, de endoscopia nasal y/o de imagen que confirman un proceso inflamatorio en la cavidad nasal¹.
- C. La causalidad queda demostrada por al menos dos de las siguientes características:
 - 1. La aparición de la cefalea guarda una relación temporal con el inicio de la lesión intranasal, o condujo a su descubrimiento.
 - 2. La cefalea se ha aliviado o empeorado de manera significativa simultáneamente con la mejoría o el agravamiento (con o sin tratamiento) de la lesión nasal.
 - 3. La cefalea se ha aliviado de manera significativa tras anestesia local de la mucosa en la región de la lesión.

4. La cefalea es ipsilateral al punto de la lesión.
 D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Nota:

1. Algunos ejemplos son cornete bulloso y espolón del tabique nasal.

A12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico

Introducción

Las cefaleas suelen asociarse a varios trastornos psiquiátricos, pero se carece prácticamente de pruebas de causalidad. En la gran mayoría de los casos, lo más probable es que las cefaleas asociadas con estos trastornos reflejen factores de riesgo o etiologías subyacentes comunes más que una relación causal. No obstante, para poder establecer cualquiera de los diagnósticos aquí listados, se debe confirmar la relación causal entre la cefalea y el trastorno psiquiátrico en cuestión. Por lo tanto, la cefalea debe aparecer a la vez que el trastorno psiquiátrico o empeorar de manera significativa una vez queda de manifiesto el trastorno psiquiátrico.

Es complicado obtener unos biomarcadores definidos y pruebas clínicas de causalidad, y el diagnóstico a menudo se basará en la exclusión. Por ejemplo, en un niño con un trastorno de ansiedad por separación, la cefalea debería ser atribuida al trastorno de ansiedad en aquellos casos en los que manifieste *exclusivamente* en el contexto de separación real o de amenaza de la misma, sin otra explicación mejor. De forma similar, en un adulto con un trastorno de angustia, la cefalea solo es consecuencia del trastorno de angustia en aquellos casos en los que se manifieste *exclusivamente* como uno de los síntomas de un ataque de angustia.

A continuación se ofrecen unos criterios candidatos para facilitar la investigación de las posibles relaciones causales entre ciertos trastornos psiquiátricos y la cefalea. No se recomienda que sean utilizados rutinariamente en la práctica clínica para describir la asociación entre la cefalea y los trastornos psiquiátricos concomitantes.

A12.3 Cefalea atribuida a trastorno depresivo

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
 B. Se ha diagnosticado trastorno depresivo (episodio único o recurrente) o trastorno depresivo persistente, conforme a los criterios del DSM-5.
 C. La cefalea se manifiesta exclusivamente durante episodios de depresión.
 D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Muchos antidepresivos, sobre todo los tricíclicos, son eficaces contra las cefaleas, incluso cuando no existe depresión. Por ello es complicado averiguar si la resolución o la mejoría de una cefalea están asociados a la depresión y si el tratamiento con antidepresivos tricíclicos podría ser una prueba de causalidad. La remisión de una cefalea sugiere una causa psiquiátrica en caso de que el trastorno depresivo mayor mejore con el tratamiento de otro tipo de antidepresivos menos eficaces contra el tratamiento de la cefalea.

A12.4 Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad por separación

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado trastorno de ansiedad por separación conforme a los criterios del DSM-5.
- C. La cefalea ocurre exclusivamente en el contexto de separación, real o amenazadora, del hogar o de personas con las que se ha tenido gran apego.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: El trastorno de ansiedad por separación es persistente, con una duración habitual de al menos seis meses, si bien un período inferior podría cumplir los criterios de diagnóstico en casos de inicio agudo o reagudización de síntomas graves (p. ej., rechazo escolar o incapacidad para separarse del hogar o las figuras de apego). El trastorno ocasiona angustia o limitaciones sociales, académicas, ocupacionales y/o de otras áreas de funcionamiento clínicamente significativas.

A12.5 Cefalea atribuida a trastorno de pánico

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Crisis de angustia recurrentes que cumplen los criterios del DSM-5 para el trastorno de pánico.
- C. La cefalea ocurre exclusivamente durante las crisis de angustia.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

A12.6 Cefalea atribuida a fobia específica

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado fobia específica conforme a los criterios del DSM-5.
- C. La cefalea se manifiesta exclusivamente cuando el paciente está expuesto o anticipando la exposición al estímulo fóbico.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Las fobias específicas se prolongan durante seis meses o más y ocasionan angustia y/o limitaciones clínicamente significativas de tipo social, académico, ocupacional o de otras áreas de funcionamiento.

A12.7 Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad social (fobia social)

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado trastorno de ansiedad social (fobia social) conforme a los criterios del DSM-5.
- C. La cefalea ocurre exclusivamente cuando el paciente está expuesto o anticipando la exposición a situaciones sociales.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentarios: En el trastorno de ansiedad social (fobia social) existe un miedo intenso o ansiedad acerca de una o más situaciones sociales en las que el individuo está expuesto al escrutinio de terceros. El miedo o ansiedad son desproporcionados para la amenaza real de la situación social en cuestión. Algunos ejemplos consisten en interacción social (p. ej. mantener una conversación), ser observados (p. ej. comer o beber) o exponer en público (p. ej. pronunciar un discurso). La persona teme que pueda actuar de manera o denotar los síntomas de ansiedad que le ocasionarían una evaluación negativa (p. ej.

humillación, vergüenza o rechazo) o que pudieran ofender a los demás. En niños, el miedo o ansiedad puede manifestarse con llanto, berrinches, bloqueo, aferramiento, encogimiento o impedimento para comunicarse en situaciones sociales.

El trastorno es persistente con una duración igual o superior a seis meses.

A12.8 Cefalea atribuida a trastorno de ansiedad generalizado

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado trastorno de ansiedad generalizado conforme a los criterios del DSM-5.
- C. La cefalea se manifiesta exclusivamente durante períodos de ansiedad.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Comentario: Los pacientes con trastorno de ansiedad generalizado presentan una ansiedad y preocupación excesivas (expectativa temerosa) sobre dos (o más) aspectos de actividades o acontecimientos (familia, salud, economía, problemas laborales o escolares) la mayoría de los días durante tres o más meses. Entre los síntomas se incluyen inquietud o sensación de agitación o de estar al límite, y tensión muscular. Los comportamientos asociados a este trastorno incluyen la evitación de actividades o acontecimientos con un resultado potencialmente negativo, una intensa dedicación a actividades o acontecimientos con un resultado potencialmente negativo, un aplazamiento de conductas o toma de decisiones debido a la preocupación, y una constante búsqueda de aprobación debido a las preocupaciones.

A12.9 Cefalea atribuida a trastorno de estrés postraumático (TEPT)

Criterios de diagnóstico:

- A. Cualquier cefalea que cumpla el criterio C.
- B. Se ha diagnosticado trastorno de estrés postraumático (TEPT) conforme a los criterios del DSM-5.
- C. La cefalea se apareció por primera vez después de la exposición al acontecimiento traumático y se manifiesta exclusivamente junto con otros síntomas del TEPT¹.
- D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III².

Notas:

1. Por ejemplo, la cefalea se presenta cuando se está expuesto a recuerdos del acontecimiento traumático.
2. En concreto A12.3 *Cefalea atribuida a trastorno depresivo*.

Comentarios: La exposición a la muerte real o figurada, lesión grave o violación sexual podría tener lugar experimentando el acontecimiento en primera persona, o podría ser de manera indirecta: al presenciar el acontecimiento; al enterarse de que le ha sucedido a un familiar cercano o a un amigo; al estar expuesto repetidamente a detalles del mismo que causen aversión (p. ej., profesionales que recopilan restos humanos; policías expuestos a detalles de abuso infantil). Esto no se cumple para los casos de exposición a través de medios electrónicos, televisión, películas o fotografías, salvo que esta exposición sea por motivos laborales.

Dados los altos niveles de depresión concomitante al TEPT, el diagnóstico de A12.9 *Cefalea atribuida a trastorno de estrés postraumático* debe quedar reservado para aquellos pacientes cuya cefalea no pueda explicarse con depresión concomitante (p. ej. casos de cefalea por TEPT en pacientes sin depresión concomitante).

Definición de términos

Alodinia: Sensación de malestar o dolor (q.v.) con origen en un estímulo que de otra manera no sería suficiente para desencadenar este efecto. Es distinta de la hiperalgesia (q.v.).

Anorexia: Falta de apetito y aversión a la comida en un nivel leve.

Aura: Síntomas iniciales de una crisis de migraña con aura que se cree es el síntoma de una disfunción cerebral focal. Típicamente dura unos 20-30 minutos y antecede a la cefalea (q.v.). Ver también: *Síntomas neurológicos focales, síntomas premonitorios, pródromo y síntomas de alarma*.

Cefalea primaria: Cefalea no causada por ni atribuida a otro trastorno. Difiere de las cefaleas secundarias (q.v.).

Cefalea secundaria: Cefalea ocasionada por otro trastorno subyacente. En la ICHD-III, las cefaleas secundarias son *atribuidas al* trastorno causante. Las cefaleas secundarias difieren de las cefaleas primarias (q.v.). Una cefalea secundaria puede tener las características de una cefalea primera pero aun así cumplir los criterios de causalidad por otro trastorno.

Cefalea: Dolor (q.v.) localizado en la cabeza, por encima de la línea orbitomeatal y/o la cresta de la nuca.

Centelleo: Alucinaciones visuales brillantes y que fluctúan en intensidad, a menudo alrededor de 8-10 ciclos/segundo. Son típicas del aura migrañosa (q.v.).

Crisis de cefalea en racimos: Un episodio de dolor continuo que dura 15-180 minutos.

Crónico: En la terminología del dolor, *crónico* significa de larga duración, en concreto durante un lapso superior a tres meses. En la terminología de las cefaleas, mantiene su significado para las cefaleas secundarias (sobre todo las de origen infeccioso) donde el trastorno causante es de por sí crónico. En este contexto, *crónico* difiere de *persistente* (q.v.). Para las cefaleas primarias que suelen ser episódicas (q.v.), *crónico* se utiliza cuando los episodios de cefalea (q.v.) se presentan la mayoría de los días durante un lapso superior a tres meses. Las cefaleas trigémino-autonómicas suponen una excepción: *crónico* no se emplea salvo que los trastornos no hayan remitido después de más de un año.

Días de cefalea: Número de días durante un período de tiempo de observación (comúnmente, un mes) afectados por cefalea durante una parte o la totalidad de un día.

Dolor facial: Dolor localizado por debajo de la línea orbitomeatal, en la parte anterior de las orejas y en la parte superior del cuello.

Dolor neuropático central: Dolor (q.v.) por causa de una lesión o trastorno del sistema somatosensorial central (ver también *dolor neuropático*).

Dolor neuropático periférico: Dolor (q.v.) por causa de una lesión o trastorno del sistema somatosensorial periférico (ver también *dolor neuropático*).

Dolor neuropático: Dolor (q.v.) por causa de una lesión o enfermedad del sistema somatosensitivo periférico o central.

Dolor referido: Dolor (q.v.) percibido en un área distinta a aquella en que la que se origina.

Dolor: Según la definición de la Asociación Internacional para el Estudio del Dolor (IASP): sensación molesta y aflictiva asociada a un daño histórico real o potencial, o descrita conforme a dicho daño (ver también: *Dolor neuropático, dolor neuropático central y dolor neuropático periférico*).

Dolorimiento o hipersensibilidad a la palpación: Sensación intensificada de malestar o dolor ocasionada por presión directa, como la que se produce durante la palpación.

Duración de la crisis: Tiempo desde el inicio hasta el término de un episodio de cefalea (o dolor) (q.v.) que cumple los criterios para un tipo o subtipo de cefalea concreta. Después de una migraña o una cefalea en racimos, una cefalea de leve no pulsátil y sin síntomas acompañantes puede persistir, pero no forma parte del episodio ni se contabiliza en la duración del mismo. En caso de que el paciente se duerma durante una crisis y se despierte aliviado, la duración cuenta desde el momento del despertar. Si un ataque de migraña se alivia con medicamentos, pero los síntomas recurren tras 48 horas, esto puede representar una recaída del mismo ataque o un nuevo ataque. Se precisa una evaluación que permita distinguir entre ambas opciones (ver *frecuencia de los ataques*).

Episódico: Episodios de cefalea (o dolor) (q.v.) que recurren y remiten conforme a una pauta regular o irregular, con una duración constante o variable. Con el uso, el término ha adquirido un significado especial en el contexto de la *cefalea en racimos episódica* refiriéndose, más que a los episodios, a la frecuencia de períodos en racimos (q.v.) separados por períodos de remisión de los

racimos (q.v.). Se utiliza de manera similar para la hemicránea paroxística y la cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración.

Episodio de cefalea (o dolor): Cefalea (o dolor) (q.v.) que se desarrolla, se mantiene a cierto nivel durante un intervalo de minutos, horas o días y entonces remite hasta desaparecer completamente.

Atribuido a: En la ICHD-III describe la relación entre una cefalea secundaria (q.v.) y el trastorno que se cree que la ocasiona. Precisa que se cumplan los criterios que establezcan un nivel aceptable de pruebas de causalidad.

Error de refracción (o refractivo): Miopía, hipermetropía o astigmatismo.

Escotoma: Pérdida de parte o partes del campo visual de uno o ambos ojos. El escotoma puede ser absoluto (no hay visión) o relativo (visión oscurecida o reducida). En las migrañas los escotomas son homónimos.

Espectro de fortificación: Alteración visual angulada, arqueada y por lo general creciente típica del aura migrañosa visual, que puede ser de color, blanca o negra.

Estímulos puntiformes: Estímulos que se aplican en puntos discontinuos de la piel.

Estrabismo: Desviación de la línea visual de uno o ambos ojos.

Fenómenos entópticos: Trastornos visuales que se originan en la estructura del propio sistema visual, entre los que se incluyen las miodesopsias excesivas en ambos ojos, el fenómeno entóptico del campo azul excesivo (innumerables puntitos grises/blancos/negros o anillos que se desplazan hacia la parte superior del campo visual al mirar a superficies homogéneas brillantes, como el cielo azul), los fosfenos (ondas o nubes de color que se perciben al cerrar los ojos en la oscuridad) y las fotopsias (destellos).

Fonofobia: Hipersensibilidad al sonido, incluso en niveles normales, que a menudo causa la evitación de éste.

Fotofobia: Hipersensibilidad a la luz, incluso en niveles normales, que a menudo causa la evitación de ésta.

Frecuencia de los ataques: La tasa de aparición de los episodios de cefalea (o dolor) (q.v.) por período de tiempo (comúnmente, un mes). El alivio con éxito de una crisis migrañosa con medicación puede verse seguido de una recaída en 48 horas. La III edición de la Guía para ensayos clínicos comparativos de fármacos en migraña (*Guidelines for Controlled Trials of Drugs in Migraine: Third Edition*) de la IHS recomienda como solución práctica, sobre todo para diferenciar las crisis documentadas en el diario escrito durante el mes anterior, que se tengan en cuenta solo aquellos que estén separados por mínimo 48 horas sin cefalea.

Heteroforia: Estrabismo latente.

Heterotropía: Estrabismo manifiesto.

Hiperalgnesia: Aumento de la percepción en respuesta a un estímulo normalmente doloroso. La hiperalgnesia es diferente de la alodinia (q.v.), que tiene su origen en un estímulo normalmente no doloroso.

Hipoalgnesia: Disminución de la percepción en respuesta a un estímulo normalmente doloroso.

Intensidad del dolor: Nivel de dolor (q.v.) que se evalúa con una escala de cuatro puntos (0-3) equivalente a ausente, leve, moderado e intenso, o con una escala analógica visual (normalmente 10 cm). También puede clasificarse con una escala de valoración verbal conforme a su consecuencia funcional: 0, ausencia de dolor; 1, dolor leve, no impide las actividades habituales; 2, dolor moderado, inhibe pero no impide totalmente las actividades habituales; 3, dolor intenso, impide toda actividad.

Lancinante: Dolor (q.v.) con sensación de descarga eléctrica breve a lo largo de una rama o nervio.

Línea en zigzag: Sinónimo de espectro de fortificación (q.v.).

Músculos pericraneales: Músculos cervicales y occipitales, músculos de la masticación, músculos faciales de la expresión y el habla y músculos del oído interno (tensor del tímpano, estapedio).

Neuralgia: Dolor (q.v.) en una o varias distribuciones de un nervio o nervios, cuyo origen presumiblemente se debe a una disfunción o lesión de dichas estructuras nerviosas. El uso común ha implicado un carácter paroxístico o lancinante (q.v.), pero el término *neuralgia* no debería limitarse a los dolores paroxísticos.

Neuritis: Caso especial de neuropatía (q.v.); el término se limita en la actualidad a los procesos inflamatorios que afectan los nervios.

Neuroimagen: TAC, RM, tomografía por emisión de positrones (PET), tomografía computarizada de

emisión monofotónica (SPECT) o gammagrafía, incluidas las modalidades funcionales cuando proceda, normalmente del cerebro.

Neuropatía: Trastorno funcional o cambio patológico en uno o más nervios (en un nervio: mononeuropatía; en varios: mononeuropatía múltiple; en caso de ser difuso y bilateral: polineuropatía). El término *neuropatía* no pretende abarcar neuropraxias, neurotmesis, axonotmesis, secciones de un nervio ni alteraciones nerviosas debido a impactos transitorios, tales como un movimiento, estiramiento o descarga epiléptica (el término *neurogénico* se refiere al dolor por estas perturbaciones temporales).

Nictalopía: Ceguera nocturna.

Nueva cefalea: Cualquier tipo de cefalea (q.v.) que el paciente no haya padecido con anterioridad.

Palinopsia: Trastornos visuales en la forma de imágenes consecutivas y/o rastro de imágenes de objetos en movimiento (difiere de las *imágenes consecutivas retinianas*, que se presentan en color complementario después de mirar una imagen con alto contraste).

Palpitante: Sinónimo de pulsátil (q.v.).

Periodo de racimo: El tiempo durante el cual la cefalea en racimos se manifiesta con regularidad y al menos una vez cada dos días (también llamado *brote de racimo*).

Periodo de remisión en la cefalea en racimos: El tiempo durante el cual los ataques cesan de forma espontánea y no pueden ser inducidos mediante alcohol ni nitroglicerina. Para ser considerada una remisión, el período libre de ataques debe durar más de un mes.

Periodo refractario: El lapso que sigue a la resolución de un episodio de dolor (q.v.) durante el cual no se puede desencadenar un nuevo episodio.

Persistente: Este término, que se utiliza en algunas cefaleas secundarias, describe una cefalea inicialmente aguda y ocasionada por algún trastorno que no remite dentro de un lapso de tiempo específico (por lo general, tres meses) una vez se resolvió el trastorno. En muchos de estos casos, se reconoce la cefalea como un subtipo o subforma diferente, y las pruebas de causalidad dependen de un cumplimiento previo de los criterios de diagnóstico del tipo agudo así como de la persistencia de la misma cefalea.

Pósdromo: Fase sintomática con una duración de 48 horas que sucede a la resolución del dolor en crisis migrañosas con o sin aura. Entre sus síntomas resolutorios más habituales se encuentran la sensación de cansancio o agotamiento, las dificultades de concentración y tortícolis.

Privación: Interrupción en el consumo de o la exposición a un medicamento u otra sustancia que ha tenido lugar durante semanas o meses. Este término engloba pero no se limita a la privación terapéutica (deshabitación) de fármacos en el contexto de la cefalea por abuso de medicamentos.

Pródromo: Fase sintomática de hasta 48 horas de duración que tiene lugar antes de la aparición del dolor en la migraña sin aura o antes del aura en la migraña con aura. Algunos de los síntomas prodrómicos más habituales son cansancio, ánimo exaltado o depresivo, hambre atípica y avidez por determinados alimentos.

Pulsátil: Se caracteriza por intensificación rítmica coordinada con el latido cardíaco; palpitante.

Punzada de dolor: Dolor (q.v.) repentino de duración de un minuto o menos (habitualmente un segundo o menos).

Región de la nuca: Cara dorsal (posterior) de la parte alta del cuello que incluye la región de inserción de los músculos cervicales en el cráneo.

Relación temporal estrecha: Este término describe la relación entre un trastorno orgánico y una cefalea. Se pueden conocer relaciones temporales específicas de trastornos con inicio agudo donde la causalidad es probable, pero a menudo no han sido estudiadas lo suficiente. Para trastornos crónicos, la relación temporal, así como la causal, son a menudo muy difíciles de comprobar.

Resolución: Desaparición completa de todos los síntomas y otras pruebas clínicas de enfermedad o de un proceso de la enfermedad (tales como un episodio de cefalea [q.v.]).

Síntomas acompañantes: Síntomas que suelen cursar con la cefalea, en lugar de antecederla o sucederla. En la migraña, por ejemplo, los más frecuentes son náuseas, vómitos, fotofobia y fonofobia.

Síntomas de alarma: Término utilizado con anterioridad, bien para el aura (q.v.) o bien para los síntomas premonitorios (q.v.), y por tanto ambiguo. No debe ser utilizado.

Síntomas neurológicos focales: Síntomas de trastorno cerebral focal como los que suceden en el aura migrañosa (q.v.).

Síntomas premonitorios: Este término se ha utilizado con varios significados, a menudo como sinónimo de *pródromo* (q.v.), pero también de manera menos específica y algo ambigua, para una serie de síntomas que se cree avisan (si bien probablemente sea la fase inicial) de una crisis migrañosa. Es preferible evitar este término.

Sustancia: Cualquier producto químico orgánico o inorgánico, alimento o aditivo, bebida alcohólica, gas o vapor, fármaco o medicamento, producto de herbolario, animal o cualquier otro producto que se administra con intención médica pero que no cuenta con licencia de producto médico.

Tensivo/opresivo: Dolor (q.v.) de carácter constante a menudo comparado con la sensación de tener una banda apretada alrededor de la cabeza.

Término utilizado con anterioridad: Término de diagnóstico que ha sido usado con anterioridad con significado igual o similar al término clasificado o que está comprendido dentro de él. Los términos utilizados con anterioridad son a menudo ambiguos y/o han sido usados de forma desigual en países diferentes.

Unilateral: Bien en el lado derecho o en el izquierdo, sin cruzar la línea media. La cefalea unilateral no afecta necesariamente todo el lado derecho o izquierdo de la cabeza, sino que puede ser solo frontal, temporal u occipital. Cuando se utiliza para alteraciones motoras o sensitivas del aura migrañosa comprende una hemidistribución completa o parcial.

Validación insuficiente: Validez dudosa como entidad de diagnóstico según la experiencia de los miembros del comité de clasificación de cefaleas y/o la controversia de los datos publicados.

Vasoespasm: Constricción de una arteria o arteriolas hasta el punto que se reduce la perfusión hística.