

- No se recomienda la administración de AOC en altas dosis (50 pg de etinilestradiol), especialmente si contienen progestágenos de primera generación.
- Debe procurarse la administración de formas farmacéuticas con dosis bajas de etinilestradiol (< 50 pg) y progestágenos de segunda o tercera generación siempre que sea posible. Los progestágenos de segunda generación son el diacetato de etinodiol, el levonorgestrel y la noretisterona. Los progestágenos de tercera generación son el desogestrel, el gestodeno y el norgestimato.

Se realizarán pruebas adicionales o se suspenderá el tratamiento con AOC ante:

- La aparición de una nueva cefalea persistente.
- La aparición de aura migrañosa.
- Un incremento de la frecuencia y la intensidad de las cefaleas.
- La aparición de síntomas inusuales de aura, especialmente aura prolongada.

En cuanto a las contradicciones del tratamiento hormonal sustitutivo (TTS), la Task Force concluyó que no hay datos suficientes para confirmar que la migraña incrementa el riesgo de accidente vascular cerebral isquémico en mujeres mayores de 45 años. Los datos disponibles sobre el incremento del riesgo de accidente vascular cerebral isquémico en mujeres con cualquier tipo de migraña que reciben TTS son también insuficientes. Por este motivo, las indicaciones y contraindicaciones del TTS serán las habituales.

Migraña y embarazo. Los efectos del embarazo en la migraña son variables. Alrededor del 70% de las mujeres experimentan una mejoría o una remisión de los síntomas de la migraña durante el embarazo, pero en algunos casos los episodios pueden ser iguales o incluso pueden empeorar. Algunas mujeres pueden presentar el primer episodio de migraña durante el embarazo. La remisión o la mejoría es más frecuente en mujeres con migraña menstrual preexistente. El empeoramiento de la situación es más frecuente en mujeres con migraña con aura. La mayoría de mujeres que presentan migraña por primera vez durante el embarazo suelen tener migraña con aura. Aunque la migraña suele mejorar durante el segundo y tercer trimestres del embarazo, no se ha demostrado ninguna correlación significativa entre la mejoría y el empeoramiento de la migraña en ningún trimestre en particular.

Cuando la migraña remite durante el embarazo, en general ésta vuelve a aparecer de nuevo en el período posparto, especialmente en pacientes con migraña menstrual o migraña asociada a la privación de estrógenos. La migraña posparto suele aparecer a los 3-6 días después del parto. Igual que ocurre con el embarazo, y aunque no es demasiado frecuente, la migraña también puede aparecer por primera vez durante este tiempo.

La administración de fármacos para el tratamiento de la migraña durante el embarazo debería ser limitada. Los episodios leves o moderados deberían tratarse con métodos no farmacológicos (*biofeedback*, reposo, relajación). Pueden administrarse paracetamol y codeína, pero el uso indiscriminado de codeína puede suponer un riesgo para el feto durante el primer o segundo trimestres.

En mujeres con episodios de migraña intensos o *status* migrañoso, el riesgo de los episodios para el feto es mayor que el asociado a la administración de fármacos. Los neurolepticos por vía intravenosa junto con opioides o corticosteroides también por vía intravenosa pueden ser una alternativa eficaz. Tanto la clorpromazina

como la proclorperazina (10 mg) disueltas en 4 ml de solución cristaloide o 50 ml de solución salina y administradas durante 10 a 15 minutos pueden ser eficaces en el tratamiento de la cefalea y de las náuseas y vómitos asociados a los episodios intensos. La metilprednisolona (50-250 mg) por vía intravenosa puede ser útil para el tratamiento de un episodio de migraña intenso o el *status* migrañoso durante el embarazo. El sulfato de magnesio (1 g) puede ser una alternativa eficaz.

Migraña durante la menopausia. Igual que en el embarazo, el efecto de la menopausia en el curso de la migraña es impredecible. Aunque la migraña disminuye durante la menopausia fisiológica en dos terceras partes de las mujeres con historia previa de migraña, la migraña puede desaparecer o empeorar (Silberstein, 2001). En una minoría de mujeres la migraña o uno de sus equivalentes puede aparecer por primera vez después de la menopausia.

Las mujeres con síntomas menopáusicos por secreción irregular o disminuida de estrógenos pueden beneficiarse del TTS, pero deben valorarse los riesgos potenciales. Algunos estudios publicados han valorado los efectos del TTS en la migraña en mujeres perimenopáusicas, pero los datos disponibles parecen dar más importancia a la vía y al método de administración. Cuando sea necesario administrar estrógenos, se dispondrán en la dosis mínima eficaz. En general, la relación entre los niveles de estradiol y estrena obtenidos tras la administración de preparados de administración parenteral o transdérmica es similar a la fisiológica, y las concentraciones de estrógeno en el estado de equilibrio estacionario son mayores. Son útiles en mujeres con migraña o en quienes ésta empeora con el tratamiento sustitutivo con estrógenos (Silberstein, 2001). El TTS administrado de manera continua es más eficaz que el tratamiento interrumpido en mujeres con migraña, especialmente si el dolor de cabeza se asocia a la retirada de estrógenos.

La administración cíclica de progestágenos puede agravar la migraña. En mujeres que requieren tratamiento combinado con estrógenos y progesterona después de una histerectomía, puede administrarse progestina intradérmica en parches.

Cefalea crónica diaria

La cefalea crónica diaria (CCD) se refiere a la presencia de cefalea durante más de 15 días al mes, durante más de 3 meses. Según la Headache Classification Committee (2004) y los estándares clínicos convencionales, los médicos deben distinguir entre trastornos primarios y secundarios que se manifiestan con más de 15 días de cefalea al mes. Los trastornos que pueden manifestar CCD secundaria son numerosos e incluyen trastornos de presión intracraneal, como hipertensión intracraneal idiopática e hipotensión intracraneal espontánea, lesiones ocupantes de espacio, trastornos inflamatorios como arteritis de células gigantes, cefalea cervicogénica, infecciones como meningitis crónica y cefalea por abuso de medicación. El desarrollo de cefaleas intensas y progresivamente frecuentes en 3 meses, síntomas neurológicos, signos neurológicos lateralizantes o focales, papiledema, cefaleas que empeoran o se alivian al ponerse erguido o en decúbito supino, cefaleas originadas por una maniobra de Valsalva (tos, estornudos), síntomas sistémicos como pérdida de peso, fiebre o mialgias, historia de cefalea de inicio súbito e inicio después de los 50 años son signos que deberían instar a una evaluación diagnóstica completa con estudios analíticos y de neuroimagen. Dado que estas enfermedades se explican en otra parte del capítulo, esta discusión se centrará en los trastornos de la CCD primaria.

TABLA 73.10 Trastornos de cefalea crónica diaria primaria de larga duración (> 4 h)

| TRASTORNO | DEMOGRAFÍA | CUADRO CLÍNICO | TRATAMIENTOS RECOMENDADOS |
|-----------------------------------|--|---|--|
| Migraña crónica | Mujer/hombre 3:1 Prevalencia, 2% | Cefalea >15 días al mes durante > 3 meses de los que > 8 días cumplen los criterios de la ICHD-II de migraña sin aura o alivio con triptán o ergótico | Topiramato, divalproex sódico, amitriptilina |
| Cefalea crónica de tipo tenslonai | Ambos sexos por Igual Prevalencia, 2% | Gravedad de leve a moderada, sin síntomas migrañosos; bilateral, no pulsátil | Amitriptilina |
| Nueva cefalea diaria persistente | Mujer > hombre | Bilateral, persistente, moderadamente grave. Puede ir precedida de una infección vírica. Puede parecer una migraña o una cefalea de tipo tensional | Amitriptilina |
| Hemicránea nocturna | Mujer > hombre | Exacerbaciones infrecuentes, constantes, unilaterales de cefalea grave, síntomas craneales neurovegetativos y dolor tipo punzón de hielo. Responde a la indometacina por definición | Indometacina |

Criterios de la ICHD-II: criterios diagnósticos de la International Headache Society.

El primer punto decisivo al hacer un diagnóstico de CCD primaria es determinar si hay episodios de cefalea con distintas características y si hay periodos sin cefalea. Cuando existen episodios de cefalea, debe determinarse la duración de éstos, su frecuencia y su momento de aparición. Los trastornos de CCD de *corta duración*, de menos de 4 horas, incluyen la cefalea en cúmulos, la hemicránea paroxística (HP), la cefalea hípica, el síndrome de SUCNT y la cefalea primaria por esfuerzo y tos. Estos trastornos se describen en otra parte del capítulo.

Los trastornos de CCD primaria de *larga duración*, en los que los episodios de cefalea duran más de 4 horas, incluyen la migraña crónica (MC), la cefalea crónica de tipo tensional, la hemicránea continua y la cefalea persistente nueva diaria (Tabla 73.10). Con excepción de la hemicránea continua, estos trastornos suelen tener, aunque no siempre, cefaleas episódicas y frecuentes, con periodos intercríticos sin cefalea, aunque algunos pueden tener una cefalea continua de base, con exacerbaciones superpuestas. Los pacientes que sufren cualquiera de estos trastornos pueden tener una cefalea diaria continua de base, con episodios superpuestos de cefalea intensa y discapacitante. Los pacientes con MC y cefalea por abuso de medicación son el tipo más común de CCD en la práctica clínica, y el resto de la discusión se centrará en estos trastornos. Los factores de riesgo de desarrollo de MC, identificados en estudios prospectivos clínicos y basados en la población, incluyen obesidad, historia de cefalea frecuente (más de una por semana), consumo de cafeína y abuso de fármacos para la cefalea aguda (> 10 días al mes), como analgésicos, opioides, ergóticos y triptanes (Katsarava et al, 2003; Scher et al, 2003; Zwart et al, 2003).

Estos factores de riesgo pueden ayudar a los médicos a identificar a los que tienen el riesgo más alto de desarrollar MC. Además, más de la mitad de los pacientes con MC tienen alteraciones del sueño y trastornos del estado de ánimo como depresión y ansiedad. Es importante identificar y estudiar estos trastornos que pueden no sólo causar un distrés considerable, sino que pueden dar lugar a una exacerbación de la cefalea subyacente.

Cefalea por abuso de medicación

Previamente conocido como *cefalea de rebote* o *inducida por medicación*, el *abuso* de medicaciones agudas (> 10 días al mes) en pacientes con cefalea frecuente puede conducir a un síndrome de cefalea diaria (cefalea por abuso de medicación), que es inducida y mantenida por las muchas medicaciones usadas para aliviar el dolor

(Tabla 73.11) (Silberstein et al, 2005). La prevalencia de CCD asociada al abuso de medicación en la población es del 1,4% (Colas et al, 2004). La proporción de pacientes con CCD que abusan de medicaciones agudas oscila entre el 18 y el 33%, lo que indica que el abuso de medicación no es necesario para el desarrollo de CCD, ni tampoco el abuso de medicación aguda es sinónimo de cefalea por abuso de medicación (CAM) (Scher et al, 2003). Es decir, reducir e interrumpir la medicación utilizada en exceso no siempre vuelve al paciente a un patrón episódico de cefalea.

Los fármacos de los que se abusa con mayor frecuencia incluyen analgésicos, opioides, ergotamina y triptanes, solos o combinados. El tiempo entre el inicio de un consumo frecuente de estos fármacos y el desarrollo de CCD parece ser más corto para los triptanes (1,7 años), más largo para los ergóticos (2,7 años) y máximo para los analgésicos (4,8 años). Por otro lado, la duración de los síntomas de abstinencia tras la interrupción y la tasa de recidiva también es más corta y menor para los triptanes y más larga y mayor para los analgésicos (Katsarava et al, 2001).

Aunque con frecuencia es difícil asegurar si el abuso de la medicación para la cefalea aguda es la causa o la consecuencia del trastorno de cefalea diaria, el diagnóstico preciso y el tratamiento adecuado requiere retirar las medicaciones usadas en exceso para la cefalea agu-

TABLA 73.1 1

Criterios diagnósticos de la cefalea por abuso de medicación

- Cefalea presente i 15 días/mes que cumple los criterios C y □
Las características dependen del fármaco
- Abuso regular > 3 meses de uno o más fármacos que pueden tomarse para el tratamiento agudo y/o sintomático de la cefalea
 - Ergotamina, triptanes, opioides y combinación de analgésicos > 10 días/mes
 - Analgésicos simples > 15 días/mes
 - Exposición total de todos los fármacos agudos > 10 días/mes
- La cefalea se desarrolla o empeora de forma acusada durante el abuso de medicación
- La cefalea se resuelve o revierte al patrón previo en los 2 meses siguientes a la interrupción de la medicación sobreutilizada

da. Si el paciente revierte a un patrón de cefalea episódica (< 15 días al mes) en los 2 meses siguientes a la retirada del fármaco, se diagnostica una CAM. Si la cefalea sigue produciéndose más de 15 días al mes a pesar de retirar los fármacos para la cefalea aguda, se hace un diagnóstico de CCD primaria.

No está clara la patogenia de la CAM. La principal hipótesis es que se produce una facilitación de la sensibilización trigeminal central, causada por una alteración inducida por la medicación sobre los impulsos nociceptivos inhibitorios descendentes. En experimentos animales se ha identificado que este mecanismo es la causa del dolor paradójico inducido por opioides, y se están realizando pruebas para determinar si se producen cambios similares después de la administración crónica de analgésicos no opioides y triptanes. Un reciente estudio de PET-fluorodesoxiglucosa en pacientes migrañosos con abuso crónico de analgésicos en migrañosos demostró que las regiones cerebrales asociadas a redes de dolor central son hipometabólicas y se reactivan rápidamente después de la retirada del analgésico. Por otro lado, la corteza orbitofrontal mostró hipometabolismo persistente después de retirar el fármaco, especialmente en pacientes que abusan de analgésicos combinados. Ante los datos sobre los cambios metabólicos y el papel de la corteza orbitofrontal en el abuso de sustancias, los investigadores especularon que el hipometabolismo persistente de la corteza orbitofrontal dio lugar al abuso persistente de analgésicos y a un aumento de la probabilidad de recaída tras la retirada inicial del fármaco (Fumal, 2006). La ingesta repetida de fármacos puede disminuir la actividad de la corteza orbitofrontal, pero también podría reflejar una propensión subyacente, genéticamente determinada, al abuso de medicación.

El tratamiento de la CAM es desafiante y requiere medidas no farmacológicas y farmacológicas que incluyan un tratamiento agudo adecuado y un tratamiento preventivo. Si bien se carece de datos controlados rigurosos, igual que en cualquier enfermedad crónica, generalmente se considera que las modificaciones del estilo de vida, como limitar o eliminar el consumo de cafeína, hacer ejercicio y establecer un horario de comidas y de sueño, pueden ser beneficiosas en algunos pacientes. En más de la mitad de los pacientes se produce depresión, ansiedad y alteraciones del sueño, que deben tratarse. El entrenamiento en técnicas de relajación y *biofeedback* puede ser útil, especialmente en quienes el estrés o la ansiedad es un desencadenante frecuente. Siempre debe ofrecerse apoyo a los pacientes y un seguimiento estrecho, especialmente durante las 8 semanas siguientes al inicio del tratamiento.

El tratamiento farmacológico comporta reducir o interrumpir la medicación de la que se abusa (Tabla 73.12). En un ensayo aleatorizado controlado con placebo se ha demostrado la eficacia del uso de corticosteroides como tratamiento transicional y a corto plazo durante la fase de abstinencia para reducir los síntomas de privación y la cefalea (Pageler et al, 2004). La decisión de si debe utilizarse y cuándo un tratamiento preventivo sigue siendo controvertida. Debido a que el trastorno de cefalea diaria puede resolverse o mejorar simplemente por interrupción de la medicación utilizada en exceso, algunos autores afirman que la medicación preventiva no debe usarse hasta que no se evidencie una mejoría clínica por la interrupción de dicha medicación. Además, hace tiempo que se considera que la eficacia de las medicaciones preventivas se neutraliza por el abuso de medicaciones agudas.

Sin embargo, en recientes estudios aleatorizados, controlados con placebo que evaluaban la eficacia de toxina botulínica tipo A y topiramato en pacientes con MC y cefalea por abuso de medicación, se ha demostrado que la prevención eficaz no sólo es posible en pacientes con CAM, sino que la reducción en la frecuencia de cefalea suele conducir a una reducción del consumo de medicaciones agudas, aun

TABLA 73.12

Tratamiento de la cefalea por abuso de medicación

PRINCIPIOS GENERALES

Educación, apoyo y seguimiento estrecho durante 8-12 semanas
Animar a modificar el estilo de vida (dejar de fumar y la cafeína, hacer ejercicio, horario regular de comidas y sueño)
Terapia conductual (terapia de relajación, *biofeedback*)

RETIRADA DE LA MEDICACIÓN OBJETO DE ABUSO

Retirada brusca de todas las medicaciones agudas objeto de abuso, excepto barbitúricos y opioides
Abuso de butalbital, reducir en 2-4 semanas; si hay riesgo de síndrome de abstinencia, 30 mg de fenobarbital 2 veces al día seguido de 15 mg 2 veces al día durante 2 semanas
Abuso de opioides, reducir en 2-4 semanas; si hay riesgo de síndrome de abstinencia, clonidina durante 1-2 semanas

TRATAMIENTO TRANSICIONAL (OPCIONAL)

60-100 mg de prednisona durante 5 días

TRATAMIENTO AGUDO

Usar de promedio s 3 días por semana
Antinflamatorios no esteroides (naproxeno sódico, ketoprofeno, indometacina)
Dihidroergotamina s.c.am. o Intranasal
Antiemético (metoclopramida, proclorperazina, ondansetron)

TRATAMIENTO PREVENTIVO (v. Tabla 73.13)

cundo no se retire por completo el fármaco de abuso (Goadsby et al, 2006; Mathew et al, 2005; Silberstein et al, 2006). Estos hallazgos muestran la utilidad de empezar la medicación preventiva desde el principio, mientras se inicia una pauta de reducción.

En diferentes estudios se ha observado una alta tasa de recaída tras la retirada de las medicaciones para la cefalea aguda en pacientes con supuesta CAM. En un estudio prospectivo se observó una tasa de recaídas del 41% el primer año, y del 45% a los 4 años (Katsarava et al, 2005). En otro informe, con 4 años de seguimiento, sólo un tercio de los pacientes tratados inicialmente por CCD y abuso de analgésicos consiguieron limitar el abuso crónico de medicación (Pini et al, 2001).

Migraña crónica

La migraña crónica (antes conocida como migraña transformada) se caracteriza por cefaleas durante 15 o más días al mes, de los que al menos en 8 días cumplen los criterios diagnósticos de la International Headache Society de migraña y/o la cefalea que responde a un triptán o un ergótico. Cuando la MC se asocia a abuso de medicación, caso que sucede con frecuencia en la práctica clínica, inicialmente se diagnostica una CAM, hasta que se evidencia la respuesta a la retirada del fármaco al cabo de 2 meses. Si ya no existe abuso de medicación después de retirar el fármaco, pero aún se cumplen los criterios de MC, entonces éste es el diagnóstico. Es un problema en la práctica clínica porque la retirada de la medicación rara vez es la única intervención terapéutica, la medicación preventiva con frecuencia se inicia al mismo tiempo que se inicia la reducción de la medicación aguda, y se necesitan diarios detallados para documentar con precisión el diagnóstico de MC.

Los pacientes con MC suelen tener una historia de migraña episódica que empezó en la segunda o tercera décadas de la vida. En la mayoría, la evolución de migraña episódica a migraña crónica es gradual, pero la transición puede ser súbita en un 30% de los pacientes. Para el paciente con MC, algunos días, las cefaleas y los síntomas asociados (náuseas, fotofobia, fonofobia) pueden tener las características de la migraña, mientras que otros días, los síntomas pueden ser indistinguibles de una cefalea de tipo tensional. Estos pacientes no tienen «cefaleas combinadas de tensión-vascular» o «mixtas», términos anticuados aún usados para describir estos casos (Dodick, 2006).

El tratamiento de la MC requiere usar medicaciones preventivas y agudas con criterio (Tabla 73.13). Recientemente, en dos estudios aleatorizados, controlados con placebo se observó que el topiramato era eficaz y consiguió reducciones significativas de la frecuencia de migraña (Goasbby et al, 2006; Silberstein et al, 2006). En ensayos clínicos controlados con placebo se ha evaluado la neurotoxina botulínica tipo A en pacientes con CCD. la mayoría con MC, pero con resultados variados (Mathew et al, 2005; Silberstein et al, 2005). Sin embargo, y según estos datos, actualmente se están realizando dos grandes ensayos controlados con placebo de fase III para evaluar la eficacia de la toxina botulínica tipo A en pacientes con MC. Se observó que la gabapentina era eficaz en un estudio controlado con placebo en pacientes con CCD, aunque en este estudio no se definieron los subtipos de CCD primaria (Spira y Beran, 2003). En la práctica se usan con frecuencia divalproex sódico y amitriptilina, aunque no se han estudiado rigurosamente para el tratamiento de la MC, basándose en las pruebas de su eficacia en pacientes con migraña episódica, y una larga experiencia clínica con estas medicaciones para prevenir la migraña.

Las medicaciones preventivas generalmente se ajustan a la dosis mínima eficaz o máxima tolerada en 1-2 meses. Esta dosis óptima se mantiene durante al menos 2 meses y, si existe una respuesta beneficiosa (una reducción de los días con cefalea > 50%), la medicación se mantiene hasta que hay una estabilización clínica durante al menos 3-6 meses. Debe recordarse que un tratamiento preventivo puede tardar 6 meses en conseguir el máximo beneficio. Es razonable intentar reducir e interrumpir la medicación preventiva, pero sólo después de consultarlo con el paciente y tras un período razonable de estabilidad (> 6 meses).

TABLA 73.13

Medicaciones preventivas usadas para el tratamiento de la migraña crónica o de la cefalea por abuso de medicación

| CLASE DE MEDICACIÓN | FÁRMACO | DOSIS DIARIA DIANA |
|---------------------|---------------------------|--|
| Antidepresivos | Amitriptilina | 50-100 mg |
| | Fluoxetina* | 20-60 mg |
| Antiepilépticos | Divalproex | 500-2.000 mg |
| | Gabapentina* | 900-3.600 mg |
| | Topiramato* | 50-200 mg |
| Neurotoxina | Toxina botulínica tipo A* | 25-200 unidades cada 3 inyecciones mensuales |

*Al menos un estudio controlado con placebo.

Cefalea en cúmulos

La cefalea en cúmulos, además de ser una de las patologías que cursa con dolor de cabeza o facial que ha recibido más variedad de nombres, es también única en muchos otros aspectos. Se conoce también como cefalea en racimos, cefalea de Horton, cefalea histamínica o cefalea migrañosa. Es, sin discusión alguna, la cefalea recurrente más dolorosa y la que desencadena episodios más estereotipados. A pesar de tener características fácilmente reconocibles, es frecuente que se diagnostique equivocadamente como neuralgia del trigémino, una enfermedad de los senos o un problema dental, y que por ello no sea tratada adecuadamente.

Criterios diagnósticos y terminología

En la Tabla 73.14 se muestran los criterios actuales para el diagnóstico de la cefalea en cúmulos. A continuación se presentan las subdivisiones en las formas episódica y crónica. En la cefalea en cúmulos episódica, los episodios de dolor se producen en períodos que duran de 7 días a 1 año, separados por períodos sin dolor que duran 1 mes o más. En la cefalea en cúmulos crónica, los episodios de dolor se producen durante más de 1 año, sin remisión o con remisiones que duran menos de 1 mes (Headache Classification Committee, 2004). Esta forma crónica de enfermedad puede desarrollarse de novo o evolucionar desde una cefalea en cúmulos episódica, que es más común que la crónica.

Epidemiología

En comparación con la cefalea tensional y la migraña, el síndrome de cefalea en cúmulos es infrecuente. En los pacientes de una consulta de cefalea, la migraña es de 10 a 50 veces más común que la cefalea en cúmulos. En la población general, los porcentajes comparativos varían algo porque las personas con migraña no siempre acuden a la consulta, mientras que la intensidad de la cefalea en cúmulos pocas veces puede llevarse en silencio. La prevalencia de cefalea en cúmulos es aproximadamente de 1/500 personas (Tonon et al, 2002). Es unas 3 veces más frecuente en hombres que en mujeres, aunque es

TABLA 73.14

Criterios diagnósticos de la cefalea en cúmulos de la International Headache Society

- Al menos 5 episodios que cumplen los criterios B-D
- Doior Intenso o muy Intenso, unilateral orbitario, supraorbitario y/o temporal que dura 15-180 minutos si no se trata
- La cefalea se acompaña de al menos uno de los siguientes:
 - Congestión conjuntival y/o lagrimeo ipsilateral
 - Congestión nasal y/o rinoresia ipsilateral
 - Edema palpebral ipsilateral
 - Sudoración de frente y cara ipsilateral
 - Miosis y/o ptosis ipsilateral
 - Inquietud o agitación
- Los episodios tienen una frecuencia de uno cada dos días a ocho al día
- No atribuida a otro trastorno

Adaptado de la Headache Classification Committee of the International Society, 2004b, International Classification of Headache Disorders, 2ª ed., *Cephalalgia*, vol. 24, supl. 1, págs. 9-195.

clínicamente idéntica en ambos sexos. Aunque no se observa en todos los casos, existe una tendencia a la remisión espontánea (May, 2005). Actualmente no se han identificado genes responsables de la cefalea en cúmulos. Sin embargo, la herencia probablemente influye, en al menos algunas familias. Las encuestas epidemiológicas genéticas sugieren que los familiares de primer grado tienen una probabilidad de tener cefalea en cúmulos de 5 a 18 veces mayor, y los familiares de segundo grado, de 1 a 3 veces, que la población general. El modo de herencia puede variar entre las familias y puede ser autosómica dominante con penetrancia baja, autosómica recesiva o multifactorial (Russell, 2004).

Manifestaciones clínicas

La cefalea en cúmulos es una patología que afecta principalmente a los hombres. Suele aparecer por primera vez alrededor de los 30 años de edad, aunque también se ha descrito en niños de 1 año de edad y en personas mayores de 70 años.

La principal característica es la periodicidad de los episodios. Habitualmente, el primer cúmulo de episodios dura una media de 6 a 12 semanas y va seguido de un período de remisión que puede oscilar entre varios meses y años. La duración de los cúmulos en cada paciente es prácticamente la misma en todas las ocasiones. Los cúmulos suelen aparecer una o dos veces al año. Sin embargo, con el paso del tiempo pueden hacerse estacionales, más frecuentes y más prolongados. Durante los cúmulos, el paciente puede experimentar de uno a tres o más episodios de dolor al día. Los episodios suelen aparecer a la misma hora durante varios días consecutivos. Es frecuente que empiecen de noche o 1 o 2 horas después de ir a la cama. En algunos pacientes el inicio de los episodios puede coincidir con la fase REM del sueño. En algunas ocasiones, la repetición de más de un episodio por la noche puede dificultar el descanso de los pacientes con cefalea en cúmulos crónica, especialmente cuando hacen esfuerzos para no dormir por miedo a nuevos episodios. Con la edad, el patrón se hace cada vez menos reconocible. En algunos pacientes (10%, aproximadamente) los períodos de alivio son cada vez menos frecuentes y la cefalea se vuelve crónica y los episodios se presentan a diario durante meses o años. En estos casos la enfermedad puede durar hasta edades avanzadas, aunque en el 50% de los pacientes aproximadamente la enfermedad cesa.

Independientemente de si la cefalea en cúmulos es episódica o crónica, los episodios de dolor son iguales. El dolor es exclusivamente unilateral, y siempre suele afectar al mismo lado de la cabeza; no es frecuente que cambie de lado en los cúmulos siguientes y es todavía menos frecuente que lo haga en el mismo cúmulo (Capobianco y Dodick, 2006). Suele localizarse a nivel retroorbitario y temporal (síndrome superior) pero puede hacerlo en la mejilla o la mandíbula (síndrome inferior). Habitualmente se describe como constante, sordo y de gran intensidad, y de aquí que a veces reciba el nombre de cefalea suicida. Es habitual oír a pacientes decir que sienten que el ojo les va a saltar o que una barrena o un hierro caliente les atraviesa el ojo.

El inicio del episodio suele ser súbito pero a veces puede precederse de una corta sensación de presión en la zona donde se sentirá el dolor. Algún paciente puede referir tensión y malestar en las extremidades y el cuello ipsilateral al dolor, durante el episodio o pocos instantes antes de su inicio. En alguna ocasión los cúmulos pueden ir precedidos de síntomas de aura (los mismos que en la migraña) (Silberstein, 2000b). La intensidad del dolor aumenta muy rápidamente. El pico máximo se alcanza a los 5-10 minutos y suele persistir de 45 minutos a 2 horas. Hacia el final de este período y antes de la des-

aparición total del dolor pueden alternarse instantes de alivio con picos de dolor durante unos minutos. En ocasiones, los episodios pueden durar el doble del tiempo habitual y en otras, aunque menos frecuentes, pueden durar 12 horas seguidas o incluso más tiempo. Una vez finalizado el episodio, el paciente está libre de dolor pero queda absolutamente exhausto; además, este «descanso» puede ser corto antes de que aparezca un nuevo episodio.

Durante los períodos de dolor prácticamente el 100% de los pacientes evita la posición en decúbito porque ésta incrementa todavía más la intensidad del dolor. Al contrario que en la migraña, los pacientes no permanecen quietos y prefieren andar o sentarse un rato durante el episodio. Algunos salen al exterior, aunque haga frío, mientras persiste el dolor. Es interesante señalar que algunos pacientes pueden observar un alivio o incluso abortar un episodio con ejercicio físico como flexiones de brazos. Otros se golpean la cabeza contra la pared o se causan heridas para distraerse del dolor tan intenso que sufren. Algunos prefieren permanecer solos y otros aplicarse bolsas de hielo o calor en la región afectada por el dolor. La mayoría, sin embargo, presionan la parte superior de la cabeza o el ojo para conseguir paliar temporalmente el dolor. Durante el episodio algunos pacientes piensan en el suicidio e incluso unos pocos llegan a intentarlo.

Durante la fase de dolor de la cefalea en cúmulos, la fosa nasal de la parte afectada por el dolor suele estar taponada; este taponamiento causa lagrimeo ipsilateral por bloqueo del conducto nasolagrimal. La conjuntiva ipsilateral está enrojecida, y la arteria temporal superficial puede estar visiblemente dilatada. Se ha descrito sudoración intensa y rubor de la parte de la cara afectada, aunque no es muy frecuente. El drenaje nasal o rinorrea indica generalmente que el episodio está finalizando. La ptosis y la miosis son frecuentes en el lado afectado por el dolor. Este síndrome de Horner parcial puede mantenerse entre los episodios, y se cree que se debe a la compresión del plexo simpático secundaria a la vasodilatación u otros cambios en la región del sifón carotídeo. Con frecuencia, una cefalea en cúmulos puede acompañarse de síntomas migrañosos como náuseas, fotofobia, fonofobia y/u osmofobia (Bahra et al, 2002). Puede aparecer inflamación de cara, generalmente periorbitaria, tras varios episodios y, en raras ocasiones, también del paladar ipsilateral. Es frecuente, sin embargo, que el paciente refiera tener la sensación de que el paladar está inflamado pero no se objetiva en el examen físico incluso durante el episodio.

Los pacientes con cefalea en cúmulos tienen una elevada incidencia de úlcera duodenal y niveles de ácido gástrico elevados parecidos a los observados en el síndrome de Zollinger-Ellison. La piel de la cara suele tener un aspecto áspero (parecida a la de las naranjas [*peau d'orange*]), el pliegue nasolabial suele ser profundo y el color de ojos, avellana. Muchos pacientes son grandes fumadores e ingieren cantidades de alcohol mayores en comparación con personas de su mismo grupo de edad. Sin embargo, la mayoría de pacientes se abstienen de tomar alcohol durante un período en cúmulos dado que con frecuencia desencadena el episodio de dolor.

Fisiopatología

En la actualidad, la patogénesis de la cefalea en cúmulos sigue sin comprenderse. Cualquier explicación para la etiología de la cefalea en cúmulos debe tener en cuenta la distribución trigeminal del dolor, los signos autonómicos craneales ipsolaterales y la periodicidad de la enfermedad que aparece cíclicamente. Si bien es probable que el dolor esté mediado por activación de las vías nerviosas trigeminales, los síntomas autonómicos se deben a una hiperfunción parasimpática

y a una disfunción simpática. La periodicidad sugiere un defecto en los mecanismos de control circadiano del SNC probablemente relacionado con una disfunción hipotalámica.

Se han observado cambios neuroendocrinos en los pacientes con cefalea en cúmulos, como son alteraciones en los niveles de melatonina, cortisol, prolactina, hormona de crecimiento, lutropina y testosterona. Pero los datos más indicativos del papel del hipotálamo en la cefalea en cúmulos se han obtenido mediante técnicas de neuroimagen. Gracias a la PET puede observarse una activación del diencefalo ventral ipsolateral durante una crisis de cefalea inducida por nitroglicerina (May et al, 1998). Además, un estudio morfométrico realizado con tecnología de RM muestra un aumento del volumen del diencefalo (May et al, 1999).

No obstante, siempre se ha creído que la dilatación de los vasos es la responsable del dolor. Los estudios de dolor experimental y la cefalea en cúmulos realizados con PET han demostrado que la dilatación de la arteria carótida no es específica de la cefalea en cúmulos y que también puede observarse en otros dolores localizados en la división oftálmica del V par. Esto indica que la vasodilatación es un epifenómeno de un proceso neurológico primario (May et al, 2000).

En 1993, Moskowitz destacó el papel de las conexiones trigeminovasculares y la sustancia P en la etiología del dolor de cabeza de origen vascular. Posteriormente, los resultados de unas muestras de sangre de la vena yugular externa ipsolateral a un episodio agudo y espontáneo de dolor en cefalea en cúmulos fueron sugerentes de la activación del sistema trigeminovascular como parece indicar el aumento de los niveles del péptido relacionado con el gen de la calcitonina. También se observó un aumento de los niveles del péptido intestinal vasoactivo en sangre venosa craneal durante los episodios de cefalea en cúmulos, hecho que demuestra la participación del sistema nervioso parasimpático en este tipo de cefalea. Se piensa que la activación parasimpática es responsable de la inyección conjuntival, el lagrimeo, la congestión nasal, la rinorrea y/o el edema palpebral ipsolateral. La hiperactividad trigeminal/parasimpática puede dar lugar a un edema perivascular en el conducto carotídeo que origina una lesión neuropráxica de fibras simpáticas posgangliónicas y, por tanto, miosis y ptosis (May, 2005).

Investigaciones

En la mayoría de pacientes, el diagnóstico se basa sólo en la clínica y no se necesitan exploraciones complementarias. Sin embargo, está justificado realizar estudios de imagen en un paciente que manifiesta una cefalea en cúmulos episódica atípica o en pacientes con la cefalea en la fase crónica. Aunque es poco frecuente, la cefalea en cúmulos episódica atípica puede asociarse a lesiones intracraneales del cuello, como neoplasias, malformaciones vasculares y aneurismas o disecciones de las arterias cervicocefálicas (Capobianco y Dodick, 2006). Por tanto, como parte del tratamiento, se recomienda realizar una RM del cerebro con contraste para asegurar al paciente, sus familiares y médicos que estos episodios tan dolorosos no se deben a una alteración importante. El criterio clínico dirige la necesidad de realizar más pruebas con el objetivo de excluir otros diagnósticos y determinar las contraindicaciones al uso de diferentes medicamentos.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico de la cefalea en cúmulos es sobre todo clínico y depende de obtener una historia exacta del paciente. Es útil tener la confirmación por parte del cónyuge o los familiares de la periodicidad,

rapidez de inicio y resolución, y la presencia de congestión conjuntival, rinorrea, ptosis y alteración de la conducta durante el episodio. A pesar de la naturaleza estereotipada de los episodios de un episodio a otro y de un paciente a otro, el diagnóstico con frecuencia se pasa por alto durante años. Deben considerarse las patologías que causan dolor de cabeza y cara unilateral y episódico, pero es fácil excluirlos. La neuralgia del trigémino, la sinusitis, una enfermedad dental y el glaucoma pueden parecerse superficialmente al dolor de la cefalea en cúmulos; sin embargo, el perfil temporal, la ausencia de signos autonómicos asociados y los antecedentes pueden facilitar su diferenciación. De forma similar, no debería ser difícil distinguir la cefalea en cúmulos de la migraña, la arteritis temporal y la cefalea por lesiones intracraneales ocupantes de espacio. Es probable que la cefalea episódica debida a una feocromocitoma o una hipoglucemia producida por insulina exógena o endógena sea bilateral y no se acompañe de lagrimeo, congestión nasal o ptosis. El dolor orbitario, retroorbitario y frontal asociado a un síndrome de Homer incompleto puede deberse a una disección ipsolateral de la arteria carótida; a diferencia del dolor de la cefalea en cúmulos, no es episódico y no produce la agitación tan característica de este trastorno. El dolor asociado al síndrome de Tolosa-Hunt y al síndrome paratrigeminal de Raeder se acompaña de una disfunción del nervio oculomotor o del trigémino, un signo que debería evitar la confusión con la cefalea en cúmulos. De forma similar, un dolor por compresión del III par craneal por un aneurisma debería distinguirse fácilmente del dolor de la cefalea en cúmulos, especialmente cuando se detecta una parálisis del III par craneal parcial o completa.

La cefalea en cúmulos pertenece a los síndromes de cefalea primaria conocidos colectivamente como *cefalalgias trigeminoautónomas* (CTA) (Goadsby y Lipton, 1997; las otras CTA deben diferenciarse de la cefalea en cúmulos porque su tratamiento suele ser diferente. Se explican en otra parte de este capítulo.

Tratamiento y control

Es importante dejar claro al paciente que, aunque el dolor que padece sea muy intenso, es benigno y que no supone un riesgo para la vida. Se le debe indicar que podemos aliviar el dolor pero no curar la enfermedad.

La frecuencia, la intensidad, la brevedad de los episodios en la cefalea en cúmulos y la falta de respuesta a los tratamientos sintomáticos hacen necesaria la aplicación de medidas profilácticas en la mayoría de pacientes. El tratamiento está determinado por varios factores, por ejemplo si los episodios se presentan de manera episódica o crónica o si el paciente presenta hipertensión o insuficiencia vascular coronaria o periférica.

Tratamiento farmacológico

Tratamiento agudo (sintomático). Debido a la aparición rápida de los episodios y al poco tiempo que transcurre hasta alcanzar el pico máximo de dolor, el tratamiento sintomático de la cefalea en cúmulos debe ser de acción rápida. La administración de oxígeno, sumatriptán por vía subcutánea o DHE por vía subcutánea o intramuscular son eficaces, y proporcionan un alivio rápido del dolor.

La administración de oxígeno a 8-10 l/min mediante un tipo de mascarilla facial que no permite la respiración del aire espirado puede ser muy útil para acabar con el dolor. Un flujo de 15 l/min de O₂ puede ser eficaz cuando el flujo anterior no lo es. Se piensa que el oxígeno actúa por sus propiedades vasoconstrictoras. Aunque existen reguladores portátiles, los mayores inconvenientes de la administración de oxígeno son la necesidad de disponer de un regulador y una

bombona de oxígeno en todo momento. Por desgracia, en algunos casos el oxígeno sólo retrasa un episodio en vez de abortarlo (Capobianco y Dodick, 2006).

La inyección de 6 mg de sumatriptán por vía subcutánea es una alternativa eficaz para abortar el dolor. Sin embargo, utilizarlo como preventivo antes del inicio previsto del episodio no es eficaz, y por ello no se utiliza en la profilaxis de la cefalea en cúmulos. La eficacia del sumatriptán por vía intranasal es menor que la del sumatriptán por vía subcutánea.

La DHE se encuentra disponible en preparaciones para administración intranasal y parenteral. La DHE-45 por vía intravenosa proporciona un alivio rápido y eficaz del dolor. Cuando se administra por vía subcutánea e intramuscular el alivio es menor. El papel de la DHE (2 mg) por vía intranasal no se ha demostrado todavía en estudios controlados.

Otras alternativas posibles son el zolmitriptán y la lidocaína intranasal al 4% administrada en forma de gotas en las fosas nasales ipsolaterales al dolor.

Farmacoterapia preventiva. No se puede insistir demasiado en el uso de un tratamiento preventivo eficaz. Los principales objetivos del tratamiento preventivo son finalizar lo antes posible el cúmulo y mantener la remisión durante el período esperado de duración del mismo. El tratamiento preventivo de la cefalea en cúmulos se divide en profilaxis de transición y en profilaxis de mantenimiento.

Profilaxis de transición. La profilaxis de transición consiste en la administración de corticosteroides, ergotamina o DHE durante períodos cortos de tiempo para suprimir rápidamente el episodio y facilitar que uno de los fármacos de mantenimiento pueda ejercer sus acciones.

Durante el cúmulo inicial, o cuando la historia previa del paciente indica que el cúmulo tendrá una duración limitada, pueden administrarse corticosteroides durante un período corto. Existen varios regímenes. Uno de ellos es la administración de dosis únicas diarias de 60 mg de prednisona durante 3-4 días y la disminución gradual de 10 mg cada 3 o 4 días durante 18-24 días hasta la suspensión. Otra alternativa consiste en la administración de 80 mg de triamcinolona u 80-120 mg de metilprednisolona por vía intramuscular para alcanzar concentraciones sanguíneas de corticosteroides adecuadas. Independientemente del régimen escogido, el dolor se alivia hasta que las dosis administradas son bajas o las concentraciones sanguíneas disminuyen. El tratamiento puede repetirse varias veces si es necesario, pero se recomienda administrar un tratamiento alternativo para evitar los efectos adversos de los corticosteroides.

La ergotamina puede administrarse por vía oral o rectal (supositorios) antes de acostarse para evitar los episodios nocturnos de cefalea. Esta medida, en ocasiones, sólo consigue posponer el episodio hasta la mañana siguiente, hecho que puede ser todavía más problemático, sobre todo si el paciente debe ir a trabajar. A pesar de ello, el papel de la ergotamina en la profilaxis de la cefalea es indudable, pero la administración de ergotamina requiere un control especial para evitar la aparición de ergotismo crónico. La mayoría de pacientes con cefalea en cúmulos pueden recibir 2 mg/día de tartrato de ergotamina durante varias semanas sin experimentar efectos adversos; sin embargo, debe actuarse con precaución con la ergotamina, los triptanes y los analgésicos para evitar el desarrollo de una CAM (Pacemeleire et al, 2006). La DHE es un derivado de la ergotamina bien tolerado que se administra en dosis de 0,5-1,0 mg/6-8 horas durante sólo unos días para evitar el ergotismo.

Además, el bloqueo del nervio occipital ipsolateral a la cefalea en cúmulos puede ser una alternativa útil para conseguir el alivio temporal en pacientes en los que esté contraindicada la administración de medicamentos o presenten una mala tolerancia.

Un reciente estudio abierto sugirió que el frovatriptán podía ser eficaz como opción terapéutica transicional en la cefalea en cúmulos (Siow et al, 2004). Se necesitan más estudios para confirmar la eficacia del frovatriptán en el tratamiento de esta patología.

Profilaxis de mantenimiento. La profilaxis de mantenimiento consiste en la administración de algunos fármacos preventivos (junto con corticosteroides o derivados de la ergotamina) desde el inicio del cúmulo y durante todo el tiempo estimado de duración de éste para prevenir la aparición de cefalea. Se mantendrá más tiempo que la profilaxis transicional.

Los antagonistas del calcio, especialmente el verapamilo, son los fármacos de elección en el tratamiento preventivo de la cefalea en cúmulos episódica y crónica. Es bien tolerado y su administración junto con ergotamina, sumatriptán, corticosteroides y otros fármacos preventivos es segura. Administrados en dosis de 80-160 mg/8 h disminuyen la intensidad y la frecuencia de los episodios de manera significativa. Una disminución de su eficacia puede corregirse aumentando la dosis o realizando un «parón» terapéutico para reintroducirlo posteriormente. Los pocos efectos adversos que causan han hecho de este grupo de fármacos de elección en el tratamiento preventivo de la cefalea en cúmulos por delante de otros fármacos más tóxicos y problemáticos como la metisergida o el litio.

La administración de 4-10 mg/día de metisergida reduce o previene la cefalea en cúmulos en el 60% de los pacientes. Sus efectos secundarios incluyen calambres en las extremidades inferiores, náuseas o retención de líquidos. La tolerancia de la metisergida es mejor en pacientes con cefalea en cúmulos en comparación con la de los pacientes con migraña. En otra parte de este capítulo se habla de las limitaciones del uso y las potenciales complicaciones graves. Por desgracia, como se ha mencionado antes, el fabricante ha cesado su producción en Estados Unidos.

El litio puede ser útil para conseguir aliviar el dolor en pacientes con cefalea en cúmulos crónica con episodios diarios durante años. La dosis inicial de carbonato de litio es de 300 mg/8 horas durante 2 semanas, y pasado este tiempo se reajustará hasta obtener unas concentraciones séricas de litio de aproximadamente 1,0 mEq/l. Los efectos adversos con este nivel de litemia son temblores leves de las extremidades, dolor gastrointestinal y aumento de la sed. El litio tiene un margen terapéutico muy estrecho, y no deben superarse los 1,5 mEq/l. Otros efectos adversos son nefrotoxicidad, bocio, y a veces también puede causar un cuadro similar al de la diabetes insípida. Los efectos del litio en la cefalea en cúmulos crónica pueden aparecer 1 semana después del inicio del tratamiento, pero en la mayoría de casos no aparecen hasta pasadas varias semanas. Tras una respuesta inicial es posible que los episodios reaparezcan unos meses más tarde. En estos casos es posible conseguir de nuevo una respuesta terapéutica suspendiendo el fármaco unas semanas para reintroducirlo de nuevo. El tratamiento con litio se interrumpirá regularmente después de administrarse durante unos meses para confirmar si la cefalea en cúmulos se ha resuelto o no. Deben monitorizarse las concentraciones de litio a intervalos de tiempo regulares para evitar la aparición de efectos secundarios importantes. No deben administrarse diuréticos tiazídicos porque los niveles de litio pueden incrementarse muy rápidamente.

A pesar de todos los tratamientos disponibles, el control de los pacientes con cefalea en cúmulos crónica es muy difícil porque mu-

chos no responden o la respuesta terapéutica es escasa. En estos casos puede administrarse una combinación de varios fármacos. De acuerdo con la experiencia clínica, las combinaciones de verapamilo y topiramato o verapamilo y litio puede dar en algunos casos buenos resultados. En casos de cefalea refractaria, puede ser necesario un tratamiento triple con verapamilo, metisergida o topiramato o valproato más litio. Los corticosteroides pueden ser útiles para aliviar el dolor de la cefalea en cúmulos crónica durante unos periodos de tiempo preestablecidos. Debe evitarse la administración de corticosteroides a largo plazo en este grupo de pacientes.

En pacientes que no responden al tratamiento convencional, que no lo toleran o en quienes está contraindicado, pueden considerarse otros fármacos como la capsaicina intranasal, la indometacina, la clorpromazina y la clonidina (Dodick y Campbell, 2001). Aunque la tasa de respuesta es baja, la melatonina también puede ser adecuada en este grupo de individuos (Leone et al, 1996).

Tratamiento quirúrgico

Hace 30-50 años la inyección de alcohol en el ganglio de Gasser y la sección de la raíz del trigémino se utilizaron en el tratamiento de la neuralgia migrañosa crónica (cefalea en cúmulos). Su aceptación no fue demasiado buena, y debido a la elevada incidencia de complicaciones (queratitis neuroparalítica, queratitis herpética postoperatoria y anestesia dolorosa de la zona desnervada), estas técnicas fueron quedando en desuso.

Recientemente, ha resurgido de nuevo el interés por las técnicas quirúrgicas en el tratamiento de la cefalea en cúmulos. Onofrio y Campbell hicieron públicos los resultados obtenidos en una serie de 26 pacientes con cefalea en cúmulos crónica resistente al tratamiento sometidos a cirugía. Estos pacientes fueron sometidos a termocoagulación por radiofrecuencia del ganglio de Gasser o a sección de la raíz sensitiva del nervio trigémino mediante abordaje a través de la fosa posterior. Los resultados fueron de buenos a excelentes en dos terceras partes aproximadamente de pacientes. La mayoría de los pacientes que no respondieron fue porque la anestesia de la primera división fue incompleta y en algunos el dolor persistió a pesar de existir una pérdida sensorial profunda en las tres divisiones del nervio trigémino. La queratitis y la anestesia dolorosa son complicaciones importantes de cualquier técnica que destruya el nervio trigémino. La termocoagulación del ganglio de Gasser y la inyección de glicerol en la cavidad de Meckel han dado buenos resultados en pacientes con cefalea en cúmulos crónica. Más recientemente se ha utilizado radiocirugía estereotáxica con anestesia local para el tratamiento de pacientes con cefalea en cúmulos crónica refractaria al tratamiento farmacológico (Ford et al, 1998). Desgraciadamente, la tasa de fallos de esta técnica es elevada (Donnet et al, 2005).

En 2003, Franzini et al describieron 5 pacientes con cefalea en cúmulos crónica refractaria al tratamiento farmacológico que presentaron una respuesta completa tras la implantación estereotáxica de un electrodo de estimulación en el hipotálamo circunventricular. El principio de esta técnica se fundamenta en la activación que se observa en esta zona mediante PET realizada durante los episodios de cefalea. Leone et al (2004) han propuesto criterios para seleccionar a los pacientes con cefalea en cúmulos crónica para la estimulación cerebral profunda hipotalámica antes de realizar el procedimiento. Dieciséis pacientes con cefalea en cúmulos crónica resistente al tratamiento fueron tratados satisfactoriamente con estimulación hipotalámica, sin efectos adversos significativos en esta serie (Leone et al, 2005). En un seguimiento medio de 23 meses, 13 de los 16 pacientes seguían sin dolor o casi sin dolor, mientras que

los restantes habían mejorado (Leone et al, 2006). Por tanto, la estimulación cerebral profunda hipotalámica puede ser un procedimiento eficaz y seguro para aliviar la cefalea en cúmulos crónica refractaria. No obstante, se requiere un seguimiento a largo plazo en estos y otros pacientes para comprobar la seguridad y la durabilidad de esta técnica.

Se han publicado dos pequeñas series de pacientes con cefalea en cúmulos médicamente refractarias que fueron tratados con estimulación del nervio occipital. En una se utilizaron estimuladores bilaterales en 8 pacientes (Burns, 2007) y en otra se usó la estimulación unilateral (en el lado ipsilateral al dolor) en 8 pacientes (Magis et al, 2007). Se produjo una mejoría importante en una mayoría de individuos de cada estudio, que duró una media de 20 y 15 meses, respectivamente. Este método merece seguir estudiándose para determinar su papel en el tratamiento de la cefalea en cúmulos.

Otras cefaleas trigémino-autonómicas y hemicránea continua

El Headache Classification Committee (2004) clasifica la hemicránea paroxística (HP) y el SUNCT junto con la cefalea en cúmulos como cefaleas trigémino-autonómicas (2004). Estos dos trastornos se diferencian de la cefalea en cúmulos por unos episodios de duración más corta y más frecuentes. La HP responde completamente al tratamiento preventivo con indometacina, hecho que no sucede en la cefalea en cúmulos o en el SUNCT. La hemicránea continua, que también responde completamente a la indometacina, antes se clasificaba como cefaleas trigémino-autonómicas, pero en 2004 se trasladó a la categoría de otras cefaleas primarias.

Hemicránea paroxística

La hemicránea paroxística (HP) suele iniciarse en la tercera década de la vida. La relación mujer/hombre es de aproximadamente 2:1, a diferencia de la cefalea en cúmulos, en la que el predominio masculino es importante. La HP crónica y la HP episódica se diferencian por su perfil temporal. La HP crónica, tal y como su nombre indica, aparece a diario en forma de múltiples episodios de dolor durante periodos de 24 horas. La HP episódica se caracteriza por alternar periodos con episodios con otros de remisión. Los periodos en los que se presentan los episodios de dolor pueden durar entre 2 semanas y 5 meses, y los periodos de remisión, entre 1 y 36 meses. En ambos casos, los episodios son diarios y el dolor intenso, unilateral y de muy corta duración. El dolor de máxima intensidad puede afectar a la región orbitaria, periorbitaria o temporal. En algunas ocasiones, el dolor puede ser extratrigeminal y afectar al oído o al occipucio. Los episodios aparecen con una frecuencia que oscila entre 1 y 40 al día, con una media de 6 episodios al día en un estudio (Boes y Dodick, 2002). Cada episodio suele durar de 10 a 30 minutos (intervalo, 2-120 minutos). Igual que la cefalea en cúmulos, cada paroxismo se acompaña de al menos una manifestación autonómica ipsilateral, que puede incluir lagrimeo, miosis, ptosis, edema palpebral, congestión conjuntival, congestión nasal, rinorrea o sudoración en la frente/cara (Goadsby y Lipton, 1997). Se han descrito numerosos casos de HP secundaria y subrayan la importancia de la RM del cerebro en cada caso. La HP suele responder completamente a la indometacina. La dosis necesaria oscila entre 25 y 300 mg/día. La mayoría de pacientes requieren unos 150 mg/día. En un paciente con sospecha de HP, suelen administrarse 25 mg de indometacina tres veces al día, seguido de 50 mg tres veces al día durante 3 días y, al final, 75 mg tres veces al día durante 3 días. Si existe una respuesta

parcial, pueden probarse 300 mg al día durante un tiempo. La cefalea suele resolverse en 1-2 días tras alcanzar la dosis eficaz. Con frecuencia es necesario ajustar las dosis para tratar las fluctuaciones clínicas. Retrasar o no tomar una dosis puede causar la recurrencia de la cefalea. Evidentemente, los pacientes deben recibir la dosis más baja que controle el dolor. Normalmente administramos protectores gástricos mientras reciben la indometacina diaria. Algunos pacientes pueden dejar la indometacina sin recurrencia (supuestamente representa una transición de HP crónica a episódica), de forma que el tratamiento debe reducirse cada 3 meses aproximadamente para valorar la evolución de la enfermedad. Reducimos la dosis de indometacina en 25 mg cada 3 días, hasta que reaparece la cefalea o el paciente deja de tomar la indometacina. En pacientes con HP episódica, la indometacina puede continuarse unas 2 semanas después del último episodio de dolor y entonces empezar a reducirse. A pesar de las diferencias en la frecuencia y duración de los episodios entre la cefalea en cúmulos y la HP, en algunos casos pueden ser clínicamente indistinguibles. Por tanto, en un paciente que presenta lo que parece ser una cefalea en cúmulos debería probarse la indometacina, especialmente si los episodios son resistentes a los tratamientos habituales de la cefalea en cúmulos. La respuesta terapéutica a la indometacina es el criterio más fiable para el diagnóstico diferencial entre la cefalea en cúmulos y la HP. Otros tratamientos eficaces en la HP incluyen celecoxib, rofecoxib, toxina botulínica A, verapamilo, nicardipino, flunarizina, ibuprofeno, ketoprofeno, ácido acetilsalicílico, piroxicam, naproxeno, diclofenaco, fenilbutazona, acetazolamida, prednisona, litio y ergotamina (Boes y Swanson, 2006).

Episodios unilaterales y breves de dolor neuralgiforme, acompañados de congestión conjuntival y lagrimeo (SUNCT)

El SUNCT es una cefalea unilateral que se caracteriza por episodios de intenso dolor neuralgiforme de muy breve duración (5 a 240 segundos, duración media de 49 segundos). Los paroxismos dolorosos suelen afectar al ojo o a la región periocular y, en algunas ocasiones, pueden desencadenarse por estímulos cutáneos o movimientos del cuello. La frecuencia de los episodios puede variar desde una vez al día o menos hasta más de 30 por hora (media, 16 episodios/día), y los pacientes suelen estar libres de síntomas entre los paroxismos de dolor. La inyección conjuntival y el lagrimeo ipsolaterales son acompañantes manifiestos del dolor. A diferencia de la neuralgia del trigémino, gran parte del dolor del SUNCT se distribuye en VI y con frecuencia corren lágrimas por la cara. Sólo el 4% de los pacientes con neuralgia del trigémino tienen dolor sólo en la rama oftálmica (Boes y Swanson, 2006). La brevedad y la alta frecuencia de los episodios de SUNCT permiten diferenciarlo de la cefalea en cúmulos. Se han descrito numerosos casos de SUNCT secundario que subrayan la importancia de la RM del cerebro en la evaluación de estos pacientes. El tratamiento con carbamazepina ha demostrado ser parcialmente eficaz en algunos pacientes. La administración de lamotrigina ha sido eficaz en algunos pacientes en un estudio abierto (D'Andrea et al, 2001). Existen datos no controlados sobre la eficacia de gabapentina, topiramato, verapamilo, clomifeno y lidocaína intravenosa. La indometacina carece de efecto. No está claro el papel de la intervención neuroquirúrgica dirigida al nervio trigémino en el tratamiento del SUNCT y sólo debería considerarse como último recurso. Se ha descrito la importancia de la estimulación cerebral profunda hipotalámica en un único paciente con SUNCT.

Hemicránea continua

Como el nombre indica, la hemicránea continua se caracteriza por una cefalea unilateral continua, de intensidad moderada, que puede afectar a todo el hemicráneo o estar limitada simplemente a un área focal. La relación mujer/hombre es de aproximadamente 2:1 y la edad de inicio media es de 28 años (intervalo, 5-67 años) (Peres et al, 2001). Aunque el trastorno siempre es continuo, a veces puede parecer un episodio de migraña unilateral prolongado, de días a semanas de duración, con remisiones sin cefalea. Sobre la cefalea continua se producen exacerbaciones de dolor unilaterales que duran de 20 minutos a varios días. Estos períodos de aumento de la intensidad del dolor se acompañan de una o más manifestaciones autonómicas, que suelen ser más leves que las observadas en la HP o en la cefalea en cúmulos. La cefalea primaria punzante («cefalea tipo punzón de hielo») es con frecuencia una manifestación de este trastorno, normalmente ipsolateral, y durante un período de exacerbación. Debido a su persistencia diaria, la hemicránea continua puede verse en casos de abuso de medicación, lo que puede alterar el cuadro clínico. En estos casos se requiere un alto índice de sospecha. Es razonable considerar una prueba con indometacina en un paciente con cefalea diaria unilateral crónica que no responde a los fármacos convencionales para la migraña, especialmente en caso de existir manifestaciones autonómicas asociadas. Se han descrito varios casos de hemicránea continua secundaria, por lo que la RM es una herramienta necesaria en la evaluación de estos pacientes. Los pacientes con hemicránea continua responden completamente a la indometacina. La pauta de indometacina es similar a la descrita para la HP. Se han descrito casos de hemicránea continua que no han recurrido después de suspender la indometacina. Por tanto, es razonable retirar periódicamente el tratamiento (Boes y Swanson, 2006). Se ha descrito una respuesta completa a rofecoxib y celecoxib en la hemicránea continua. Se ha descrito la eficacia de dihidroergotamina, metisergida, corticosteroides, paracetamol con cafeína, lamotrigina, gabapentina, topiramato, melatonina, verapamilo y litio. Se ha observado que el ácido acetilsalicílico, ibuprofeno, diclofenaco y piroxicam tienen un efecto absoluto en algunos pacientes con hemicránea continua que cumplen los criterios diagnósticos.

Otras cefaleas primarias

Cefalea de tipo tensional o cefalea por contracción muscular

La mayoría de personas experimentan cefalea en momentos de estrés, sobrecarga de trabajo o en situaciones de enfado. Estas cefaleas, que pueden ser también el resultado de una distensión muscular tras una posición fisiológicamente inadecuada en el trabajo, desaparecen rápidamente después de relajarse, dormir o tras la administración de analgésicos menores.

Las cefaleas crónicas no relacionadas con síntomas neurológicos focales y sin las manifestaciones gastrointestinales de la migraña suelen diagnosticarse como cefaleas de tipo tensional e, históricamente, se han asociado a la contracción permanente de los músculos del cuero cabelludo, el cuello y la mandíbula. Sin embargo, la contracción muscular como un factor desencadenante de cefalea ha sido cuestionada en los últimos tiempos y, en consecuencia, la distinción entre cefaleas vasculares y cefaleas de tipo tensional. Las electromiografías de la musculatura craneocervical no han demostrado ninguna diferencia entre los pacientes con migraña y los individuos diagnosticados de cefalea por contracción muscular. La contracción y el do-

lor a la palpación de la musculatura pericraneal es tan frecuente en la migraña como en la cefalea por contracción muscular. La cefalea desencadenada por alcohol o por administración de nitroglicerina es casi tan frecuente en individuos con historia de cefalea de tipo tensional como en individuos con historia de migraña. Además, los pacientes que supuestamente presentan cefalea de tipo tensional pueden describir el dolor como pulsátil. La concentración de serotonina en el interior de las plaquetas es baja en pacientes con propensión a sufrir cefaleas de tipo tensional frecuentes. Resultados similares se han observado también en pacientes con migraña. Tanto el *biofeedback* como la relajación son útiles en pacientes con migraña y en pacientes con cefalea por contracción muscular. Gracias a éstas y otras observaciones se ha llegado a la conclusión de que probablemente la cefalea por contracción muscular y la migraña no sean trastornos diferentes sino manifestaciones opuestas de un mismo espectro de cefalea. Sin embargo, el concepto de que la migraña y la cefalea de tipo tensional son alteraciones distintas procede de los trabajos realizados por Schoenen y Bendtsen (2006). Estos autores demostraron que la supresión estereoceptica de la contracción voluntaria de los músculos mandibulares como respuesta a la estimulación eléctrica de la comisura labial es anómala en los individuos con cefalea de tipo tensional y no en aquellos con migraña u otros tipos de cefaleas.

Muchos pacientes con cefalea crónica diaria han presentado cefaleas episódicas del tipo de la migraña común. La evolución o la transformación de un tipo de cefalea a otro pueden estar relacionadas con el abuso de analgésicos y fármacos ergódicos. La depresión también puede ser un factor importante.

Criterios diagnósticos y terminología

En el pasado, el término *tensión* significaba tácitamente tensión emocional y tensión muscular, implicando patogenia y mecanismo de dolor. La clasificación internacional actual de la cefalea (Headache Classification Committee, 2004) añade la palabra *tipo* a tensional; por tanto, ahora se usa el término *cefalea de tipo tensional* para centrar la atención en el hecho de que la tensión muscular real o la contracción muscular sostenida puede no ser un factor clave en la fisiopatología de este dolor de cabeza común. En la Tabla 73.15 se muestran los criterios diagnósticos actuales de esta clasificación para la cefalea de tipo tensional infrecuente en la que la cefalea se produce menos de un día al mes (de promedio). En la cefalea de tipo tensional frecuente, la cefalea se produce durante más de uno pero menos de 15 días al mes. En la cefalea crónica de tipo tensional, los pacientes tienen más de 15 días de cefalea al mes de promedio.

Epidemiología

Se desconoce la prevalencia exacta de este tipo de cefalea, porque la ayuda médica se busca sólo cuando es lo bastante frecuente o crónica como para interferir en la vida del paciente. Los estudios sugieren diferentes prevalencias de por vida en la población general del 30 al 78% (Headache Classification Committee, 2004). En Estados Unidos, en un estudio epidemiológico se observó una prevalencia más alta en hombres y mujeres de 30 a 39 años de edad, y una prevalencia más alta en mujeres blancas (Schwartz et al, 1998).

Sintomatología clínica

Las cefaleas de tipo tensional pueden aparecer por primera vez a cualquier edad y, generalmente, son bilaterales (occipitocuales, bi-temporales o bifrontales). A menudo de describen como si se tratara de una banda opresiva alrededor de la cabeza, una sensación de presión o una sensación de estallido. El dolor puede aumentar o dismi-

TABLA 73.15

Criterios diagnósticos de la cefalea de tipo tensional episódica infrecuente

- A. Al menos 10 episodios que se producen < 1 día/mes de promedio (< 12 días/año) y cumplen los criterios B-D
- B. Cefalea de 30 minutos a 7 días de duración
- C. La cefalea tiene al menos dos de las siguientes características:
 - 1. Localización bilateral
 - 2. Calidad de presión/opresión (no pulsátil)
 - 3. Intensidad de leve a moderada
 - 4. No empeora por la actividad física habitual como caminar o subir escaleras
- D. Dos de los siguientes:
 - 1. Sin náuseas o vómitos (puede producirse anorexia)
 - 2. No más de uno de fotofobia o fonofobia
- E. No atribuida a otro trastorno

Adaptado de la Headache Classification Committee of the International Society, 2004b, International Classification of Headache Disorders, 2.ª ed., *Cephalalgia*, vol. 24, supl. 1, págs. 9-195.

nir durante el día, y en algunos casos puede ser constante durante días, semanas o incluso años. A pesar de ello, no altera el patrón de sueño necesariamente. En general, las cefaleas de tipo tensional no se acompañan de náuseas ni vómitos, y están menos asociadas a sensibilidad a la luz y al sonido que la migraña.

Fisiopatología

Se han hecho pocos avances en los últimos años sobre el conocimiento de la cefalea de tipo tensional en comparación con la migraña. La creencia de que la tensión emocional es responsable de la tensión muscular y, en consecuencia, de la cefalea, es demasiado simplista. Cada vez son más los autores que sospechan que el dolor es producido por un mecanismo central mucho más complejo. Bendtsen et al han demostrado un menor umbral de tolerancia al dolor por presión en los dedos de pacientes con cefalea crónica de tipo tensional en comparación con controles sanos. Esto indica la presencia de alodinia e hiperalgesia en pacientes que la sufren. Por tanto, una mayor sensibilidad al dolor miofascial en este trastorno podría estar causada por una sensibilización central en neuronas de segundo orden a nivel del asta posterior espinal/núcleo del trigémino y de neuronas supra-espinales. Se ha demostrado que la amitriptilina, el fármaco preventivo de elección para la cefalea crónica de tipo tensional, actúa como antagonista del receptor NMDA. La activación de los receptores NMDA parece tener un papel destacado en el desarrollo de la sensibilización en el asta posterior (Mathew, 2006). En la patogenia también puede intervenir una actividad antinociceptiva disminuida de estructuras supraespinales.

Diagnóstico diferencial e investigaciones

La exploración física en la cefalea de tipo tensional generalmente no ofrece datos de interés. Puede asociarse a dolor a la palpación de los músculos paraespinales cervicales, una limitación del movimiento cervical y dolor en los músculos temporales y en áreas dispersas del cuero cabelludo. Los estudios de laboratorio no sirven, salvo para descartar otras patologías. Debe determinarse la VSG en pacientes ancianos con cefalea para ayudar a excluir la arteritis temporal. Una cefalea de inicio reciente en un paciente mayor de 50 años, incluso

cuando la cefalea se ajusta al fenotipo de cefalea de tipo tensional, justifica una TC o RM craneal para buscar una enfermedad intracraneal. Muchas enfermedades intracraneales estructurales graves pueden causar síntomas parecidos a una cefalea por contracción muscular benigna. Puede ser necesario realizar radiografías de la columna cervical para detectar una enfermedad ósea y articular que puede causar una contracción mantenida de los músculos cervicales y del cuero cabelludo, causando una cefalea tensional secundaria.

Factores psicológicos

Ansiedad, depresión, resentimiento reprimido, enfado y hostilidad se han identificado como factores que contribuyen a las cefaleas de tipo tensional, aunque se desconoce la prevalencia de estos trastornos emocionales en la población que no sufre cefaleas. Aunque el estrés psicosocial, la ansiedad y la depresión son importantes en pacientes con cefaleas crónicas, no se sabe si siempre son factores causales o son debidos al dolor crónico.

Los trastornos somatomorfos, como hipocondría, trastorno de somatización (antes llamado histeria) y el trastorno de dolor somatomorfo pueden incluir la cefalea como parte del cuadro clínico. Junto con las cefaleas como manifestación de delirios somáticos, ahora se clasifican bajo cefaleas de tipo tensional, aceptando que la contracción muscular de cuello y cuero cabelludo no es un factor primario en la patogenia.

Curso y pronóstico

La cefalea de tipo tensional crónica, especialmente cuando es diaria, puede persistir durante años. Es difícil de controlar y muy pocas veces responde completamente al tratamiento farmacológico. Las cefaleas pueden remitir de manera espontánea y en algunos pacientes el problema se soluciona con la edad. La depresión secundaria, la adicción a fármacos y la conducta dolorosa crónica son habitualmente el resultado de cefaleas crónicas.

Tratamiento y control

Un médico comprensivo que muestre interés por la cefalea de su paciente obtendrá mejores resultados que otro médico que sólo recomienda al paciente que se relaje o le diga que la cefalea sólo se debe a un «problema de nervios». Muchos pacientes están más interesados en saber que la cefalea que sufren no se debe a una alteración intracraneal grave que en conseguir aliviar el dolor. Únicamente se puede afirmar que la cefalea no es grave tras haber explorado al paciente y haber realizado las pruebas necesarias, incluyendo técnicas de neuroimagen. Esta información puede favorecer que la ansiedad disminuya considerablemente y la cefalea se alivie.

Las técnicas para facilitar la relajación de los músculos pericraneales pueden ser útiles; estas técnicas incluyen los ejercicios de estiramiento, aplicación de calor y masajes en el cuello, el *biofeedback* y la relajación. Aunque los resultados a corto plazo confirman la eficacia de estas técnicas, los efectos beneficiosos a largo plazo no son tan obvios. Muchos pacientes recuperan sus malos hábitos de contracción muscular a menos que apliquen las técnicas de relajación frecuentemente.

En cefaleas de tipo tensional moderadas y ocasionales, la administración de ácido acetilsalicílico o paracetamol puede ser suficiente. Otras cefaleas más intensas requieren la administración de analgésicos con receta médica, pero ningún fármaco en particular ha demostrado ser más eficaz que otro. El ácido acetilsalicílico o el paracetamol en combinación con propoxifeno o butabarbital y cafeína proporcionan un alivio temporal, pero no se deben usar de forma re-

petida y prolongada para evitar un empeoramiento paradójico de la cefalea relacionado con un efecto rebote. El naproxeno o el ibuprofeno (AINE) suelen ser eficaces. La combinación de paracetamol/isometepto/dicloralfenazona también ocupa un lugar en el tratamiento agudo de cefaleas moderadamente graves. Los fármacos que contienen codeína o dihidrocodeína suelen evitarse por el riesgo de dependencia. A pesar de ello, estos fármacos pueden ser eficaces ocasionalmente para controlar a los pacientes durante periodos breves y difíciles en los que la cefalea aparece con más frecuencia de lo habitual. Los relajantes musculares y los tranquilizantes menores y mayores suelen ser ineficaces en el tratamiento a largo plazo de la cefalea de tipo tensional, pero son útiles para el control a corto plazo.

El fármaco profiláctico más eficaz es la amitriptilina. Estudios controlados han demostrado una mejoría de más del 50% en más del 65% de los pacientes. La dosis habitual es de 50-150 mg/día, aunque en algunos casos las dosis necesarias pueden ser mayores. La tolerancia es mayor si se administra en dosis únicas antes de acostarse. Los efectos adversos son los mismos que los citados anteriormente en la sección dedicada a la migraña. En pacientes de edad avanzada puede causar confusión y ortostatismo, pero este último puede minimizarse si la amitriptilina se administra en una dosis única antes de acostarse. Una respuesta positiva al tratamiento profiláctico con amitriptilina no depende de la presencia de una depresión subyacente. Si la amitriptilina no se tolera o está contraindicada pueden usarse otros antidepressivos tricíclicos, gabapentina, mirtazepina o topiramato como profilácticos.

La cefalea de tipo tensional crónica puede ser de las más difíciles de tratar. A menudo puede conseguirse una mejoría transitoria tras la introducción de un nuevo tratamiento, pero la mayoría de los pacientes continúan quejándose hasta que la cefalea disminuye o desaparece espontáneamente. La mejoría suele ocurrir con la introducción de algún cambio del estilo de vida o cuando el estrés disminuye.

Cefalea punzante primaria

Las personas con migraña pueden describir punzadas de dolor breves, muy agudas que se producen sin avisar y que pueden sentirse en cualquier zona de la cabeza, incluida la órbita. El dolor se localiza de forma predominante por la primera rama del nervio trigémino. Los dolores se describen como si se clavara un punzón en el cuero cabelludo, de ahí el término *cefalea tipo punzón de hielo*, pero otros investigadores han usado diferentes términos para dolores similares (sacudidas punzantes, oftalmodinia periódica). Se pueden producir episodios de dolor similar de forma espontánea o asociados a otras cefaleas como cefalea en cúmulos, HP crónica, hemicránea nocturna y cefalea de tipo tensional (Pareja et al, 1996). El dolor de cabeza tipo punzón de hielo también se ha descrito en pacientes con arteritis de células gigantes. Debido a la brevedad del dolor, a la naturaleza esporádica de los episodios y a la presencia común de remisiones espontáneas, no suele necesitar tratamiento y basta con tranquilizar al paciente. Sin embargo, en pacientes con un «estado punzante», en quienes se producen punzadas de dolor frecuentes, el tratamiento de elección es la indometacina, en un régimen similar al descrito para la HP. También se ha descrito la utilidad de la gabapentina (400 mg por vía oral dos veces al día) y melatonina (3-12 mg por vía oral por la noche) (Franca et al, 2004; Rozen, 2003).

Cefalea primaria por tos

La cefalea causada por la tos es una cefalea de inicio súbito que se desencadena por una breve maniobra de Valsalva no sostenida,

como toser, reír, estornudar o inclinarse. El dolor es intenso y dura de segundos a minutos. Como norma, el paciente no tiene dolor entre los episodios. Suele ser bilateral y con frecuencia es occipital o suboccipital. La edad media de diagnóstico de la cefalea primaria por tos es aproximadamente a los 67 años (intervalo 44-81 años), con un predominio significativo en los hombres. Es difícil determinar la proporción de pacientes que tienen una causa estructural subyacente porque muchos de ellos se describieron antes de la aparición de la TC y la RM. Sin embargo, en un reciente estudio se sugirió que más del 50% de los pacientes tienen una causa estructural subyacente (Pascual et al, 1996). La malformación de Chiari tipo I es la alteración estructural más común, aunque se han descrito otras entidades, como cefalea secundaria a fuga espontánea de LCR, tumores cerebrales de fosa posterior o media craneal, tumores hipofisarios, impresión basilar, hematoma subdural y, quizás, aneurisma intracraneal no roto y estenosis carotídea (Evans y Boes, 2005). Por tanto, antes de hacer un diagnóstico de cefalea primaria por tos debe realizarse una RM con gadolinio a todos los pacientes en busca de una captación de contraste meníngea, dado que una fuga espontánea de LCR puede manifestarse como una cefalea por tos sin componente ortostático (Evans y Boes, 2005). No está claro si un aneurisma intracraneal no roto puede manifestarse con cefalea por tos, pero sería razonable obtener una ARM de la circulación intracraneal en la mayoría de los casos. Normalmente no obtenemos imágenes de los vasos cervicales salvo que existan síntomas de isquemia cerebral. El tratamiento de elección es la indometacina, administrada en un régimen similar al descrito para la HP. La respuesta a la indometacina no es absoluta ni tampoco confirma una etiología benigna. Otros informes sugieren que la cefalea primaria por tos puede responder a acetazolamida, metisergida, topiramato o punción lumbar (Medrano et al, 2005).

Cefalea primaria por esfuerzo

La cefalea por esfuerzo es una cefalea pulsátil bilateral que se desencadena por un esfuerzo físico sostenido. La cefalea no tiene un inicio explosivo, sino que aumenta progresivamente de intensidad y dura entre 5 minutos y 48 horas, a diferencia del perfil de cefalea observado en la cefalea tusígena. Puede prevenirse por evitación de un esfuerzo excesivo, especialmente en climas cálidos o a gran altura. Similar a la cefalea tusígena, este trastorno puede ser benigno o sintomático de una causa subyacente. Normalmente, la cefalea primaria de esfuerzo se inicia a una edad más temprana que la cefalea primaria por tos. En una serie, 12 de 28 pacientes con cefalea de esfuerzo tenían una causa subyacente (Pascual et al, 1996). Sin embargo, estos pacientes eran mayores (edad media: 42 frente a 24 años), desarrollaron cefaleas agudas, graves y bilaterales de un día a un mes de duración y síntomas acompañantes como vómitos, diplopia o rigidez de nuca. Entre las causas bien descritas de cefalea de esfuerzo secundaria se incluyen hemorragia subaracnoidea, metástasis cerebrales, pansinusitis y feocromocitoma. La *cefalalgia cardíaca* hace referencia a una cefalea debida a un esfuerzo en casos de enfermedad coronaria subyacente. Se piensa que la isquemia cardíaca inducida por el esfuerzo irradia el dolor a la cabeza y el cuello. Por tanto, es obligatorio realizar las pruebas correspondientes en cada paciente. El tratamiento preventivo diario con un betabloqueador o indometacina es eficaz en algunos pacientes con cefalea primaria de esfuerzo. Otros preventivos de la migraña pueden ser beneficiosos. La ergotamina preventiva antes del esfuerzo puede ser eficaz.

Cefalea primaria asociada a actividad sexual

El inicio de la cefalea durante el coito o un orgasmo puede ser benigno. Existen dos tipos de cefalea primaria asociada a la actividad sexual (Frese et al, 2003). La cefalea de tipo 1 o preorgásmica (22% de los pacientes) es un dolor sordo que aumenta gradualmente con la excitación sexual. La cefalea de tipo 2 u orgásmica (78% de los pacientes) es una cefalea súbita e intensa que se produce en el momento del orgasmo. Ante una primera cefalea orgásmica es obligatorio excluir trastornos como una hemorragia subaracnoidea y disección arterial. La edad media de inicio de la cefalea primaria asociada a actividad sexual es de 35 años, con un claro predominio masculino. Dos tercios de los pacientes tienen esta cefalea durante un período de tiempo determinado. El dolor suele ser bilateral, con una duración media de 30 minutos (intervalo de 1 minuto a 24 horas). En la mitad de los pacientes la cefalea puede aliviarse adoptando un papel más pasivo durante la actividad sexual. La indometacina (50-100 mg) administrada una hora antes de la actividad sexual puede prevenir la cefalea. En pacientes con episodios frecuentes, el propranolol, el metoprolol o el diltiazem diario puede ser eficaz.

Cefalea hipócnica

La cefalea hipócnica, descrita por primera vez por Raskin en 1988, es una cefalea primaria en la que los episodios siempre despiertan al paciente del sueño. La edad media de inicio es de 63 años. El dolor suele ser de leve a moderado, aunque es intenso en el 20% de los casos. El dolor es bilateral en unos dos tercios de los casos. El episodio suele durar de 15 a 180 minutos, pero se han descrito duraciones más largas. La International Headache Society ha establecido criterios para la cefalea hipócnica (Headache Classification Committee, 2004):

- A. Dolor sordo que cumple los criterios B a D.
- B. Se desarrolla sólo durante el sueño, y despierta al paciente.
- C. Al menos dos de las siguientes características:
 1. Se produce más de 15 veces al mes.
 2. Dura al menos 15 minutos después de despertar.
 3. Se produce por primera vez después de los 50 años.
- D. No hay síntomas autonómicos y no más de uno de náuseas, fobia o fonofobia.
- E. No atribuida a otro trastorno.

Los episodios de cefalea hipócnica pueden aparecer durante el sueño NREM o REM. Dado que no existe una relación exclusiva entre los episodios de cefalea hipócnica y el sueño REM, la fisiopatología de la cefalea hipócnica parecería comportar una alteración cronobiológica. La cafeína antes de acostarse (una taza de café fuerte o expreso) con frecuencia ayuda a prevenir la cefalea hipócnica nocturna. El litio, la melatonina y la indometacina pueden servir para prevenir la cefalea hipócnica (Boes, 2005). Se han descrito casos que han respondido a gabapentina, pregabalina, verapamilo, acetazolamida e hipnóticos.

Otros tipos de cefalea y dolor facial

Cefalea por estímulo frío

La cefalea por estímulo frío es una cefalea generalizada que sigue a la exposición de la cabeza no protegida a un entorno frío, como sumergirse en agua fría. Además, el paso de materiales fríos sólidos, líquidos o gaseosos por el paladar y la faringe posterior también pueden

desencadenarla (Headache Classification Committee, 2004). Rasmussen y Olesen han hallado una prevalencia durante la vida del 15% en una encuesta epidemiológica transversal de una población general de 25-64 años de edad. Es motivo de debate si el trastorno es más común en los migrañosos. No se conoce completamente la fisiopatología. La temperatura fría puede ser un desencadenante trigeminal que provoca una posible vasoconstricción refleja. Clínicamente, después de la exposición a un estímulo frío, el dolor empieza en segundos, es máximo a los 20-60 segundos, y luego remite en aproximadamente el mismo tiempo, aunque puede durar hasta 5 minutos. La cefalea se localiza con mayor frecuencia en la región mediofrontal, seguido de la región bitemporal u occipital. La International Classification of Headache Disorders actual (Headache Classification Committee, 2004) incluye dos subtipos de este síndrome: 1) cefalea atribuida a la aplicación externa de un estímulo frío, o 2) cefalea atribuida a la ingestión o inhalación de un estímulo frío (previamente conocido como *cefalea por helado*). Es interesante señalar que en pacientes con migraña, el dolor puede manifestarse en el lugar habitual de sus cefaleas migrañosas. La cefalea se previene evitando el estímulo conocido. Cheshire sugiere que los submarinistas prevengan las cefaleas con un gorro de neopreno al exponerse a aguas muy frías.

Síndrome cuello-lengua

El síndrome cuello-lengua fue descrito por primera vez por Cyriax en el año 1962. Las características de este síndrome son dolor paroxístico y parestesias en la mitad de la lengua causadas por el movimiento del cuello. Pueden manifestarse gran variedad de síntomas además de molestias en la lengua. Se ha descrito dolor occipital, molestias en la región del trapecio, parestesias ipsolaterales en las manos y dolor cervical. Todos ellos pueden aparecer por movimientos de cuello. Se desconoce el mecanismo exacto de acción. Se especula con que las fibras propioceptivas de la lengua llegan al sistema nervioso central a través de la segunda raíz posterior cervical por conexiones entre los nervios lingual e hipogloso y entre éste y la segunda raíz cervical. Las pruebas confirman que la subluxación de la articulación atlaxoidea, entre otras patologías, puede afectar a la segunda raíz posterior cervical durante una rotación súbita del cuello. Esto da lugar a adormecimiento, parestesias o sensación de movimiento involuntario en la lengua ipsolateral (Headache Classification Committee, 2004). Suele considerarse una patología benigna. En ausencia de otra alteración estructural, el tratamiento debe ser conservador e incluye la administración de fármacos antiinflamatorios e inmovilización temporal del cuello con collarín cervical (Chedrawi et al, 2000).

Dolor facial idiopático persistente

Previamente conocido como *dolor facia! atípico*, el dolor facial idiopático persistente se describe como un dolor facial persistente que no tiene las características de las neuralgias faciales y no se atribuye a otro trastorno (Headache Classification Committee, 2004). Es básicamente un dolor facial de causa desconocida. Sin embargo, no es adecuado atribuir todas las causas de dolor facial idiopático a mecanismos psicógenos, ya que hay razones suficientes para creer que es un síndrome de dolor central.

El diagnóstico del dolor facial atípico debe considerarse sólo cuando se han excluido todos los dolores faciales por alteraciones de la anatomía y fisiopatología. Pueden necesitarse radiografías y otras técnicas de imagen para excluir trastornos como neoplasias de nasofaringe y senos, alteraciones óseas de la base del cráneo y trastornos

dentales, como abscesos crípticos maxilares y mandibulares. La evaluación también puede requerir una radiografía o TC de tórax si la historia (fumador) o la exploración (acropaquia) señalan que es un dolor referido de un cáncer de pulmón.

Los pacientes en quienes al final se diagnostica un dolor facial atípico normalmente son mujeres de mediana edad. Aunque la cirugía o una lesión de cara, dientes o encías pueden desencadenar los síntomas, éstos persisten sin una causa local clara. El dolor se siente en el pliegue nasolabial o en un lado del mentón, pero puede extenderse a áreas más extensas de cara y cuello. Es un dolor profundo, mal localizado, generalmente unilateral, pero a veces bilateral. El dolor puede describirse en términos gráficos como desgarrador, destripador o aplastante, o con frecuencia como molesto y doloroso. El dolor suele ser constante y empeora gradualmente con el tiempo. No está influido por factores como consumo de alcohol, calor o frío o por factores que desencadenan la neuralgia del trigémino. Los bloqueos anestésicos locales del nervio trigémino no alivian el dolor. Muchos pacientes ya se han sometido a intervenciones dentales, nasales o sinusales extensas, en vano. Puede existir depresión; la mayoría de pacientes están preocupados por el dolor, aunque no existen pruebas convincentes de que éste se deba a la depresión. Cuando no se identifica ninguna etiología sintomática, el tratamiento se centra en el uso de tricíclicos combinados con frecuencia con otros fármacos usados para tratar el dolor neuropático central como la gabapentina, entre otros.

Anestesia dolorosa

La anestesia dolorosa puede ser una manifestación del dolor neuropático periférico o central y consiste en anestesia o hipoestesia dolorosa persistente que se distribuye por el nervio trigémino o una de sus ramas o por los nervios occipitales (Headache Classification Committee, 2004). Los pacientes tienen una pérdida sensitiva, pero al mismo tiempo pueden sentir dolor. Relacionada con frecuencia con un traumatismo quirúrgico de los nervios occipitales o del ganglio del trigémino, se produce como complicación de una rizotomía o termocoagulación realizada para tratar la neuralgia del trigémino. En diferentes series de pacientes tratados por neuralgia del trigémino, se ha desarrollado anestesia dolorosa en entre el 0 y el 3% según el procedimiento específico realizado. La anestesia dolorosa puede ser incluso aún más insoportable que el dolor de la propia neuralgia del trigémino, lo que justifica tomar una decisión cuidadosa al considerar el tratamiento quirúrgico de este trastorno.

Neuralgias craneales y faciales

Neuralgia del trigémino

La neuralgia del trigémino, uno de los dolores más intensos conocidos, fue descrita por primera vez por John Fothergill en el año 1775.

Sintomatología clínica. El dolor en la neuralgia del trigémino es paroxístico. Se localiza en las zonas inervadas por una o más de las ramas del trigémino. Con frecuencia, un estímulo sensorial cutáneo, de la mucosa o los dientes inervados por el nervio trigémino ipsolateral desencadena el dolor, que se describe como una descarga eléctrica, punzante o lacerante. Los episodios duran unos segundos, pero el dolor puede repetirse a intervalos tan cortos que los episodios individuales acaban solapándose. Después de sufrir un gran número de episodios en pocas horas el individuo puede presentar dolor facial residual. Los episodios de neuralgia del trigémino suelen afectar a la segunda y tercera ramas del nervio, y es muy poco frecuente que el

dolor afecte a la rama oftálmica (primera rama). Aunque la lengua está inervada por la rama mandibular del nervio, no es frecuente que el dolor se irradie hacia ella incluso cuando afecta al labio inferior y a la mandíbula.

Resultados del examen físico. En la neuralgia del trigémino primaria no existe alteración sensitiva y la rama motora del nervio permanece intacta. La exploración de la cara puede ser difícil en algunos casos porque el paciente puede mostrarse reacio a que el médico le examine por miedo a un nuevo episodio por estimulación de la piel. A veces, puede observarse que los pacientes no se afeitan la zona gatillo. Es habitual oír que el dolor en muchos pacientes se inicia al masticar, al lavarse los dientes, al hablar o por contacto de la cara con una corriente de aire frío. Los episodios de dolor durante la fase del sueño son poco frecuentes. Si los episodios se producen con frecuencia puede haber pérdida de peso, deshidratación y depresión secundaria.

Cuando la neuralgia del trigémino está producida por una lesión en el ganglio de Gasser, la raíz sensitiva principal o la zona de entrada de la raíz en la protuberancia (neuralgia del trigémino secundaria), los signos físicos son numerosos. Puede haber pérdida sensitiva en la zona de distribución del V par, debilidad y atrofia de los músculos de la masticación, y afectación de los nervios craneales adyacentes. Cuando la neuralgia del trigémino es bilateral, a menudo la causa suele ser la esclerosis múltiple. El término *neuropatía del trigémino* es más adecuado cuando se encuentra una disfunción del nervio como por ejemplo una pérdida sensitiva.

Resultados de las pruebas de laboratorio y radiológicas. La neuralgia del trigémino clásica no se acompaña de alteraciones analíticas o radiológicas. El EMG y las técnicas de estimulación del nervio como los estudios del reflejo del parpadeo muestran una respuesta normal. La neuralgia del trigémino por lesiones estructurales (p. ej., meningioma o schwannoma de la fosa posterior), la compresión del ganglio de Gasser o infiltraciones malignas en la base del cráneo, se acompañan de las alteraciones esperadas en las imágenes obtenidas por TC o RM.

Patología. Los estudios histológicos en los pacientes con neuralgia del trigémino muestran anomalías en el ganglio de Gasser. Puede observarse un mayor número de neuronas con vacuolas, desmielinización de algunos segmentos, cambios vasculares y otras alteraciones en comparación con los individuos control. La desmielinización de los axones de la raíz sensitiva primaria puede estar relacionada con la compresión de los vasos sanguíneos circundantes.

Patogénesis y etiología. La neuralgia del trigémino es probablemente una patología de origen multifactorial. La esclerosis múltiple, los tumores del ángulo pontocerebeloso, los schwannomas y otras lesiones locales se han relacionado con algunos casos, pero la mayoría son de origen desconocido. Los trabajos realizados por Jannetta han impulsado la teoría de Dandy sobre la compresión de los nervios por parte de los vasos sanguíneos circundantes. Series quirúrgicas modernas han descrito una compresión vascular de la raíz posterior en la inmensa mayoría de los casos. Se cree que la compresión vascular aumenta con la edad, que produce alteraciones de la raíz sensitiva del trigémino así como en el punto de entrada de la raíz, que prolongan los estímulos eléctricos dentro del nervio con la consecuente reexcitación axonal lo que origina descargas neuronales repetitivas. No obstante, la teoría de la compresión vascular no ha sido aceptada por todos.

Epidemiología. En el 90% de los casos la neuralgia del trigémino aparece después de los 40 años de edad. La frecuencia es ligeramente superior en mujeres. La incidencia aumenta progresivamente con la edad (Manzoni y Torelli, 2005). Se ven casos familiares infrecuentes, lo que sugiere que la genética puede intervenir en al menos algunas familias.

Curso clínico y pronóstico. Una vez se ha desarrollado la neuralgia del trigémino, se alternan períodos de exacerbación y de remisión durante muchos años. En los períodos de exacerbación, los episodios dolorosos pueden presentarse muchas veces al día y pueden durar de semanas a meses. En cualquier momento puede haber remisión espontánea durante meses o años. Se desconocen las causas de estas fluctuaciones.

Tratamiento y control. El tratamiento de la neuralgia del trigémino causada por lesión focal que comprime la raíz sensitiva del nervio consiste en una exploración quirúrgica y la descompresión del nervio. El tratamiento de la neuralgia del trigémino primaria puede ser farmacológico o quirúrgico.

La carbamazepina es el fármaco más eficaz en el tratamiento de la neuralgia del trigémino, con una tasa de respuesta del 75% aproximadamente. La administración debe empezarse en dosis bajas (50-100 mg) y posteriormente se aumentará de forma gradual según la tolerabilidad del paciente. Los vértigos, la somnolencia y la ataxia son frecuentes, especialmente en pacientes de edad avanzada o cuando las dosis se aumentan demasiado rápido. Las dosis terapéuticas habituales oscilan entre 600 y 1.200 mg/día. Una vez controlado completamente el dolor, la dosis se reducirá progresivamente durante unas semanas para determinar si el paciente ha entrado en remisión. Durante los primeros meses de administración deben realizarse hemogramas regulares (pasado un tiempo los análisis pueden espaciarse 1 año mientras se administra carbamazepina) para detectar una posible agranulocitosis.

El tratamiento de segunda línea de la neuralgia del trigémino incluye la fenitoína, el baclofeno y el ácido valproico. Otros fármacos utilizados son la gabapentina, clonazepam, lamotrigina, oxcarbazepina y topiramato (Sindrup y Jensen, 2002). Estos fármacos deben considerarse exclusivamente como una alternativa y se administrarán, solos o combinados, cuando los pacientes no respondan a la carbamazepina o presenten mala tolerancia. Sin embargo, dados los efectos probados de la gabapentina en otras enfermedades neuropáticas y el perfil benigno de efectos adversos, una prueba inicial con este fármaco puede ser una buena alternativa a la administración de carbamazepina.

En ocasiones, el médico debe tratar a pacientes durante un episodio de dolor muy intenso. En estos casos, la administración de una dosis de 15 a 20 g/kg de peso corporal de fosfenitoína por vía intravenosa es una buena opción. La anestesia de la zona ipsilateral del saco conjuntival con proparacaína, un anestésico oftálmico de acción local, puede aliviar el dolor durante horas a días.

El tratamiento no farmacológico más sencillo de realizar es el bloqueo con alcohol de la rama periférica de la división del nervio del trigémino responsable del dolor. Se puede optar por el bloqueo del nervio mentoniano o mandibular con 0,5-0,75 ml de alcohol puro para controlar la neuralgia del trigémino que afecta a la rama mandibular del nervio. También puede inyectarse en los nervios infra o suborbitarios cuando el dolor afecte a la segunda o a la tercera ramas del trigémino. La respuesta es favorable en un alto porcentaje de pacientes tratados con esta técnica, pero a pesar de ello pueden recaer a los 6-18 meses. El bloqueo puede repetirse una o dos veces más, pero

una vez agotada esta opción parece más adecuado aplicar otro método porque la administración de alcohol pierde eficacia. Las ventajas de una inyección periférica de alcohol son la ausencia de morbilidad, el carácter transitorio de la pérdida sensorial y que preserva la sensibilidad de la córnea. Se han utilizado otras técnicas como la sección de las ramas periféricas pero su uso no está muy extendido.

La termocoagulación percutánea con radiofrecuencia de la raíz sensitiva del trigémino en el punto donde abandona el ganglio de Gasser es el procedimiento de elección en muchos pacientes, especialmente en los de edad avanzada o que padecen otras complicaciones clínicas. Algunos autores han descrito tasas de respuesta del 93%. El porcentaje de recaídas varía según el tiempo de seguimiento. En caso de recaída puede repetirse de nuevo. Las complicaciones de este procedimiento son daños en la arteria carótida, los pares craneales adyacentes y la raíz motora del nervio del trigémino. La pérdida de la sensibilidad de la córnea puede tener consecuencias oculares graves. En ocasiones, se produce el fenómeno de *anestesia dolorosa*, caracterizada por una sensación desagradable de dolor en la zona anestesiada. Es frecuente la aparición de disestesia facial.

La sección de la raíz sensitiva del trigémino vía la fosa media o posterior es otro método alternativo aunque menos frecuente que los anteriores. Ello se debe, en parte, al aumento de la aplicación de la técnica por descompresión microvascular abogada por Jannetta. La técnica consiste en separar el nervio trigémino del vaso sanguíneo que lo comprime. Jannetta en su serie de 1.185 pacientes consiguió excelentes resultados, que perduraban a los 10 años de la intervención, en el 70% de los casos (Barker et al, 1996). La principal ventaja de esta técnica es el alivio del dolor sin anestesia, y sus desventajas la necesidad de examinar la fosa posterior, un porcentaje de mortalidad entre el 1 y el 2%, y el riesgo de lesión de otros pares craneales, especialmente los pares craneales IV, VII y VIII. A pesar de los riesgos intrínsecos de la craneotomía retromastoidea, la descompresión microvascular proporciona los períodos de alivio de dolor más largos, no afecta a la sensibilidad de la cara, y continúa siendo el único tratamiento quirúrgico que actúa directamente sobre el mecanismo de acción (Elias y Burchiel, 2002). Si durante la intervención no se observa compresión vascular, se puede realizar una sección parcial o completa de la raíz sensitiva, o posteriormente realizar una termocoagulación por radiofrecuencia.

La descompresión microvascular de la fosa posterior es una buena opción en pacientes jóvenes que no responden al tratamiento médico. La termocoagulación por radiofrecuencia es el tratamiento de elección en pacientes de edad avanzada o con otras complicaciones clínicas por su sencillez. Es posible que en algunas ocasiones se deba realizar un bloqueo con alcohol previamente para que el paciente se acostumbre a la sensación de anestesia antes de que ésta sea permanente.

Más recientemente han aparecido nuevas y prometedoras técnicas quirúrgicas para el tratamiento de pacientes con neuralgia del trigémino refractarios al tratamiento médico. La compresión percutánea con balón del ganglio del trigémino ha demostrado ser una técnica simple y eficaz. Sin embargo, presenta mayor porcentaje de recaídas a corto plazo en comparación con la termocoagulación por radiofrecuencia. La radiocirugía estereotáctica sin bisturí ha demostrado también ser eficaz en el tratamiento de la neuralgia del trigémino y es el método quirúrgico menos invasivo (Kondziolka et al, 2002), pero también se asocia a una tasa de recurrencia relativamente alta. No pueden hacerse recomendaciones generales sobre qué tipo de tratamiento quirúrgico debe aplicarse a cada caso. Los pacientes que vayan a ser intervenidos deben recibir información sobre el historial profesional del cirujano responsable de la intervención.

Neuralgia del glosofaríngeo

El dolor asociado a la neuralgia del IX par craneal es similar en calidad y periodicidad al de la neuralgia del trigémino. El dolor es lancinante, episódico y puede ser intenso. Se localiza en la distribución del nervio glosofaríngeo y en la distribución sensitiva de las fibras superiores del nervio vago. Los pacientes que presentan esta neuralgia tan poco frecuente describen dolor en la garganta, en la amígdala, en el tercio posterior de la lengua, la laringe, la nasofaringe y el pabellón auditivo. Habitualmente el dolor aparece al tragar, masticar, hablar, reír o toser. En la mayoría de casos es unilateral. Algunas veces puede ser bilateral. Generalmente afecta a personas de más de 40 años de edad. Durante el episodio de dolor puede haber bradicardia y síncope.

Las causas de la neuralgia del glosofaríngeo secundaria son las enfermedades malignas de la orofaringe, las infecciones en la amígdala y otras lesiones de la base del cráneo. En la mayoría de casos es de origen desconocido aunque se ha observado compresión vascular del IX par craneal.

Para el tratamiento de la neuralgia del glosofaríngeo se han utilizado carbamazepina y fenitoína, pero los resultados obtenidos han sido variables. La sección intracraneal del glosofaríngeo y de las pequeñas raíces superiores del nervio vago produce un alivio total del dolor en la mayoría de ocasiones. Sampson et al (2004) publicaron una serie de 47 pacientes tratados con descompresión microvascular del IX par y se observó un alivio inmediato en el 98% de los casos.

Neuralgia del nervio intermedio (neuralgia del ganglio geniculado, neuralgia de Hunt)

Es un trastorno infrecuente caracterizado por paroxismos breves de dolor que se localiza en la profundidad del conducto auditivo (Headache Classification Committee, 2004). Se cree que las estructuras afectadas son el nervio intermediario de Wrisberg (nervio intermedio), una pequeña rama sensitiva del nervio facial (VII par craneal) y/o el ganglio geniculado. Dado que es muy poco frecuente, se desconoce su incidencia, prevalencia y los factores de riesgo asociados con esta patología. Sin embargo, las mujeres de mediana edad parecen afectarse con mayor frecuencia. Clínicamente, el dolor se describe como breve (de segundos a minutos), intenso, paroxístico y limitado a la profundidad del oído, asociado a una zona gatillo en la pared posterior del conducto auditivo externo. El dolor puede ser punzante o urente y no necesariamente lancinante, como en otras neuralgias craneales. Se acompaña de una sensación de sabor amargo. El diagnóstico es clínico. Deben descartarse otras causas ORL. Debe actuarse con precaución al hacer el diagnóstico dado que un subgrupo de pacientes con neuralgia glosofaríngea puede tener dolor limitado al oído y desarrollar un dolor faríngeo sólo al cabo de unos años. Por tanto, la neuralgia del glosofaríngeo forma parte del diagnóstico diferencial de la neuralgia del nervio intermedio. Con respecto al tratamiento, es adecuado hacer una prueba con carbamazepina. Si no es eficaz, pueden probarse otros fármacos usados para tratar otras neuralgias craneales y dolor neuropático, como oxcarbamazepina, gabapentina, fenitoína, lamotrigina o baclofeno. La neurocirugía es el último recurso cuando falla la farmacoterapia y puede comportar la resección del nervio intermedio y del ganglio geniculado (Pulec, 2002), con o sin exploración y/o sección de los pares craneales V, IX y X. Lovely y Jannetta (1997) han descrito buenos resultados a largo plazo en el 90% de los pacientes sometidos a descompresión microvascular de los pares craneales V, IX y X, con o sin sección del nervio intermedio.