

# 01

Protocol de tractament

## **Diagnòstic i tractament de la cefalea**



# Guia oficial de diagnòstic i tractament de la cefalea de la Societat Catalana de Neurologia

---

## **Coordinadors**

Mariano Huerta  
Patricia Pozo  
Joan Prat  
Carles Roig

## **Assessors**

*Robert Belvis  
Antoni Cano  
Domingo Escudero  
Neus Fabregat  
Jordi González  
Mireia Moragas  
Jordi Pons  
Antoni Rey  
Josep Sánchez  
Feliu Titus*

# Índex

---

<b>1. Aproximació diagnòstica al pacient amb cefalea</b> ..... 25	<b>3. Cefalea de tensió</b> ..... 46
Anamnesi ..... 27	Definicions i nomenclatura..... 46
Exploració física..... 29	Mètodes diagnòstics ..... 47
Exploracions complementàries ..... 29	Tractament ..... 48
	Farmacològic “clàssic” ..... 48
	Tractaments “alternatius” ..... 49
	Recomanacions ..... 50
<b>2. Migranya</b> ..... 31	
Definicions i nomenclatura..... 31	
Migranya sense aura ..... 31	
Migranya amb aura..... 31	
Complicacions de la migranya..... 32	
Mètodes diagnòstics ..... 33	<b>4. Cefalees trigemíniques</b> ..... 50
Tractament de la migranya ..... 33	Definicions i nomenclatura..... 50
Mesures generals ..... 33	Cefalea en agrupaments (CA) ..... 51
Informació ..... 33	Manifestacions clíniques..... 51
Factors desencadenants ..... 33	Patrons evolutius..... 52
Mesures generals simptomàtiques ..... 34	Estudis diagnòstics ..... 52
Tractament simptomàtic..... 34	Tractament agut..... 53
Estratègia de tractament..... 34	Tractament preventiu..... 53
Tractaments inespecífics ..... 36	Tractament de CA refractària..... 55
Analgèsics ..... 36	Hemicrània paroxística (HP) ..... 56
Antiinflamatoris no esteroïdals... 36	Clínica ..... 56
Tractaments específics..... 36	Tractament..... 57
Ergòtics ..... 36	SUNCT ..... 57
Triptan ..... 37	Clínica ..... 57
Tractaments coadjuvants..... 41	Tractament..... 57
Antiemètics ..... 41	Recomanacions ..... 58
Altres fàrmacs ..... 41	
Tractament de l'estat migranyós ..... 41	<b>5. Altres cefalees primàries</b> ..... 58
Tractament preventiu ..... 41	Cefalea primària “en punxades” ..... 58
Estratègia de tractament..... 41	Cefalea tussígena primària ..... 59
Betablocadors ..... 42	Cefalea primària per esforç físic ..... 59
Antagonistes del calci ..... 42	Cefalea associada a l'activitat sexual ..... 59
Antidepressius ..... 44	Cefalea hípnica ..... 60
Neuromoduladors..... 44	Cefalea primària “en tro” ..... 60
Altres fàrmacs ..... 45	Hemicrània contínua ..... 61
Recomanacions ..... 45	Cefalea diària d'inici recent..... 61
	Recomanacions ..... 61

<b>6. Cefalees secundàries</b> .....	62
Concepte .....	62
Cefalea atribuïda a trastorns vasculars cranials o Cervicals.....	63
Cefalea atribuïda a infarts isquèmics o a isquèmia cerebral transitòria .....	63
Hemorràgia subaracnoïdal .....	63
Cefalea atribuïda a malformació vascular no trencada .....	63
Arteritis de la temporal .....	64
Cefalea o dolor facial atribuït a dissecció arterial .....	64
Cefalea atribuïda a trombosi venosa cerebral.....	64
Cefalea atribuïda a trast. intracranials d'origen no vascular.....	64
Cefalea atribuïda a hipertensió intracranial idiopàtica.....	64
Cefalea atribuïda a neoplàsia intracranial .....	65
Cefalea atribuïda a infecció .....	65
Cefalea atribuïda a la ingesta o supressió d'una substància .....	65
Cefalea per abús de medicació.....	65
Tractament de la cefalea per abús de medicació .....	66

<b>7. Cefalea en situacions especials</b> .....	68
Cefalea en la infància .....	68
Definicions i nomenclatura .....	68
Migranya .....	68
Síndromes periòdiques de la infància.....	68
Migranya abdominal .....	68
Síndrome de vòmits cíclics ....	69
Vertigen paroxístic benigne de la infància .....	69
Cefalea de tensió .....	69
Altres cefalees .....	69
Mètodes diagnòstics .....	69
Tractament.....	69
Tractament de la migranya .....	69

Tractament de la crisi aguda.....	70
Tractament preventiu de les crisis .....	70
Tractament de la cefalea de tensió .....	70
<b>Cefalea a l'embaràs i a la lactància</b> .....	70
Definicions i nomenclatura .....	70
Migranya i embaràs .....	70
Cefalees secundàries i embaràs...	70
Migranya i part.....	71
Migranya i lactància.....	71
Mètodes diagnòstics .....	71
Tècniques de neuroimatge durant l'embaràs .....	71
Tractament.....	71
Fàrmacs i embaràs .....	71
Tractament de la crisi de migranya .....	71
Tractament preventiu.....	72

<b>8. Model organitzat per nivells de complexitat en les cefalees. Recomanacions generals</b> .....	72
---	----

<b>Bibliografia</b> .....	74
---------------------------	----

# Diagnòstic i tractament de la cefalea

## 1.

### Aproximació diagnòstica al pacient amb cefalea

La cefalea és un símptoma molt prevalent a la població general. Diferents estudis epidemiològics mostren que més del 50% de la població ha presentat en l'últim any algun episodi de cefalea de magnitud significativa. Això motiva que sigui una causa de consulta molt freqüent en tots els àmbits sanitaris. Representa un 25-30% de

les primeres visites d'un neuròleg general i és el motiu de consulta neurològica més freqüent a l'Atenció Primària. En un estudi europeu dels costos de les malalties neurològiques, la cefalea és la segona major despesa sanitària, només superada per les demències.

Les possibles causes d'una cefalea són nombroses, però la gran majoria són migranyes o cefalees de tensió, és a dir, **cefalees primàries**, on "la cefalea és la pròpia malaltia". Tenen uns trets clínics característics sobre els quals es basen uns criteris diagnòstics definitoris i el seu diagnòstic es basarà només en l'anamnesi recolzada en la normalitat de l'exploració física. En menys d'un 10% dels casos, la cefalea serà un símptoma d'una altra malaltia (**cefalea secundària**). En aquests casos serà necessari realitzar explora-

## Taula I.

### Signes i símptomes d'alarma

Cefalea intensa d' inici sobtat (“cefalea explosiva o en tro”)
En pacients amb cefalees recurrents que presenten “la pitjor cefalea de la seva vida”
Cefalea en edats extremes de la vida
Cefalea amb freqüència i/o intensitat creixent
Canvi en el patró d'una cefalea crònica
Localització estrictament unilateral (excepte cefalees primàries unilaterals)
Cefalea desencadenada per esforç físic, canvis posturals o maniobres de Valsava
Cefalea d'aparició nocturna
Cefalea rebel al tractament
Cefalea de característiques atípiques
Cefalea en malalts oncològics, immunodeprimits o amb alteracions de la coagulació
Cefalea associada a: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Focalitat neurològica</li> <li>• Trastorn de conducta</li> <li>• Alteració del nivell de consciència</li> <li>• Febre</li> <li>• Papil·ledema</li> <li>• Signes meningis</li> <li>• Crisis comicials</li> <li>• Nàusees o vòmits no explicables per una cefalea primària</li> </ul>

cions complementàries per arribar al diagnòstic etiològic.

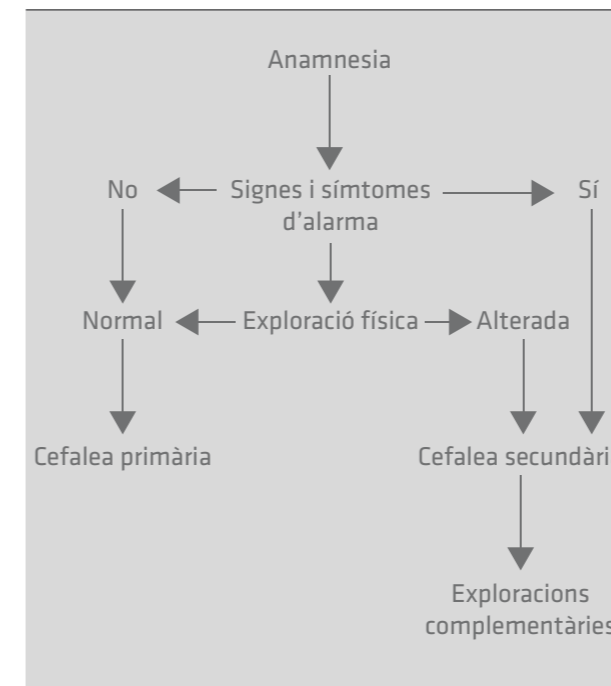
L'eina més important a l'avaluació de la cefalea és l'anamnesi. Amb una anamnesi detallada, ben estructurada, oberta però amb preguntes concises, dirigides, valorant els criteris d'alarma (taula I), s'aconseguirà el diagnòstic a la majoria d'ocasions i és poc probable que se'ns passi per alt una cefalea secundària. Si l'anamnesi no aclareix el

diagnòstic, difícilment l'obtindrem amb l'exploració física o les proves complementàries. Per altra banda, una detallada anamnesi que no es conformi només amb l'obtenció del diagnòstic, sinó que incideixi en les característiques particulars que presenta la cefalea en un pacient en concret, permetrà individualitzar i optimitzar el tractament.

La figura 1 mostra el plantejament diagnòstic.

## Figura 1

### Aproximació diagnòstica



### Anamnesi

És recomanable d'entrada deixar que el pacient s'expliqui, que relati espontàniament la seva cefalea, les seves queixes, pors, etc. Això no portarà gaire temps i serà suficient, en moltes ocasions, per establir un diagnòstic, i facilitar una relació de confiança necessària en el posterior interrogatori dirigit i en les instruccions terapèutiques.

Quan arribem en aquest punt haurem de dirigir un interrogatori específic per aclarir o matissar determinades característiques de la cefalea que, com ja s'ha comentat, serà fonamental no només per establir el diagnòstic, sinó també a l'hora d'individualitzar el tractament, fonamentalment en la migranya.

No hem d'oblidar que una mateixa persona pot patir diferents tipus de cefalea. Això és un aspecte que haurem d'aclarir a l'inici de l'entrevista, ja que pot ser una causa d'error diagnòstic i conse-

qüentment terapèutic. En cas de presentar dos o més tipus de cefalea haurem d'abordar-les per separat.

### Investigació de la cefalea

Haurem d'obtenir dades sobre:

- Perfil temporal
- Descripció del dolor
- Simptomatologia associada
- Factors agreujants i d'alleujament
- Factors desencadenants
- Tractaments realitzats

### Perfil temporal

Amb aquest establim el temps d'evolució, la freqüència, periodicitat i durada del dolor.

Un perfil temporal ben establert ens permet saber a què ens enfrontem:

- Cefalea de recent instauració
- Cefalea de llarga evolució:
  - Episòdica
  - Crònica
  - Amb canvi de les seves característiques

Les més habituals són les *cefalees episòdiques* i dins d'aquestes la **migranya i la cefalea tensio-nal**. Entre les *cefalees cròniques* les més freqüents són la **migranya crònica** o la **cefalea per abús de medicació**. Una cefalea de recent instauració o que hagi variat les seves característiques ens ha de fer estar més alerta de cara a una possible cefalea simptomàtica, encara que el més probable és que es tracti d'una cefalea primària.

### Descripció del dolor

— Instauració

Un inici bruscat o explosiu (“cefalea en tro”) és un símptoma d'alarma que obliga a descartar, especialment si és el primer episodi, l'existència de patologia estructural com és l'hemorràgia subaracnoïdal (HSA). En el cas

de la migranya, el temps que triga el dolor a arribar a la seva màxima intensitat és fonamental per optimitzar el tractament.

— Localització

Orienta el tipus de cefalea que presenta el pacient. Així, la migranya és característicament unilateral; la cefalea de tensió generalitzada i la cefalea en agrupament, estrictament unilateral. Una localització precisa pot ajudar a descobrir l'estructura anatòmica responsable del dolor com en la disfunció temporomandibular.

— Qualitat

Si el dolor és pulsatiu, opressiu, neuràlgic, etc ens ajuda a conèixer el seu mecanisme responsable.

— Intensitat

El dolor és una sensació subjectiva i per tant la seva valoració s'ha de realitzar en base al grau d'interferència que produeix sobre l'activitat diària del pacient. Es gradua en **lleu** (*no interfereix*), **moderada** (*interfereix*) i **severa** (*incapacita*). En general la intensitat no va lligada a la gravetat del procés responsable del dolor.

## Simptomatologia associada

S'ha d'investigar no només la presència de símptomes generals, vegetatius, autonòmics i neurològics, sinó també el seu moment d'aparició, forma d'instauració i duració.

La presència o absència d'alguns símptomes recolza o descarta determinats diagnòstics. Així, per exemple, una cefalea episòdica amb nàusees o vòmits o amb una simptomatologia neurològica transitòria que precedeix al dolor, descarta una cefalea tensional i és molt suggestiva de migranya, independentment de la localització, qualitat i intensitat del dolor.

El moment d'aparició de la simptomatologia vegetativa, en el cas de la migranya, condiciona el seu maneig terapèutic. Així, la presència de nàu-

sees o vòmits precoços poden inhabilitar el tractament per via oral.

En el cas de sospitar una *cefalea en agrupaments*, l'existència d'inquietud per part del pacient té el mateix valor diagnòstic que els clàssics signes autonòmics ipsilaterals al dolor.

Quan existeix simptomatologia neurològica associada s'ha d'investigar amb precisió el seu moment d'aparició, temps d'instauració i duració per valorar si es tracta d'un *aura migranyosa* típica o no.

## Factors agreujants i d'alleujament

El **síntoma del "sotragueig"** a la migranya, descrit pel *Dr. Feliu Titus*, que consisteix en l'agreujament del dolor amb el moviment cefàlic bruscat, és indicatiu d'un origen intracranial del dolor. Davant una cefalea episòdica és molt suggestiu d'una etiologia migranyosa, i constitueix un element de gran valor diagnòstic i va en contra d'una cefalea tensional.

## Factors desencadenants

En el cas de la migranya conèixer els factors desencadenants suposa el primer pas terapèutic. En moltes ocasions el pacient no n'és conscient i hauré d'enumerar, almenys els més habituals, a fi d'evitar els relacionats quan sigui possible. En la cefalea en agrupaments, l'alcohol és un desencadenant pràcticament universal; però que actua només durant la fase activa de la malaltia. Alguns pacients utilitzen aquesta característica per saber si estan o no en fase activa. Incidir en l'existència de determinats factors desencadenants permet valorar altres símptomes d'alarma, com és que el dolor es desencadeni per una maniobra de Valsava, com la tos, un esforç físic o un canvi postural.

## Tractaments realitzats

És una qüestió dirigida no només al plantejament de possibles decisions terapèutiques; sinó

que en ocasions és la clau diagnòstica, com succeeix en el cas de la cefalea per abús o deprivació de medicació. No podem oblidar en aquest punt la ingesta de cafeïna diària per part del pacient, ja sigui en medicaments que l'associïn o en begudes que la continguin. El seu abús pot conduir a una cefalea crònica diària i per altra banda, la seva deprivació pot ser la causa de cefalea especialment durant el cap de setmana.

És freqüent que el pacient refereixi haver provat múltiples medicaments que no li han estat eficaços. A la majoria d'ocasions, si valorem la dosi utilitzada i el moment d'administració, veurem que una o altra cosa s'ha realitzat de forma inadequada, motiu pel qual molts fàrmacs "aparentment ineficaços" poden ser "reutilitzables".

## Investigació del pacient

No podem oblidar quelcom fonamental en el maneig del pacient amb cefalea. Com indica *Blau* en el seu excel·lent capítol del *Handbook of Clinical Neurology*: "investiguem una persona amb cefalea, la cefalea no apareix in vacuo". Hauré de completar l'anamnesi amb els antecedents personals, familiars, hàbits tòxics, etc. Hem de recordar que en ocasions, encara que el diagnòstic sigui correcte, si no investiguem la persona i en conseqüència no corregim malalties associades (ansietat, depressió, etc) o el seu patró de vida diària (horaris d'àpats, de son, etc) el tractament indicat serà completament ineficaç.

## Exploració física

En general, en una cefalea aïllada amb exploració neurològica normal, no existeix patologia estructural subjacent. Per altra banda, una exploració de neuroimatge normal no descarta una patologia estructural, com és el cas de la hipertensió intracranial idiopàtica. L'exploració neurològica ha d'incloure els apartats de la taula II.

## Taula II.

### Exploració neurològica

Nivell de consciència
Funcions cognitives
Parells cranials (fonamental el fons d'ull)
Vies motores i sensitives
Coordinació, equilibri i marxa
Palpació d'estructures cranials i cervicals (sinus, artèries temporal, punt d'Arnold...)
Signes meníngis

## Exploracions complementàries

Sense oblidar que "la millor exploració complementària davant una cefalea no aclarida és una segona anamnesi", en alguns casos sospitarem o hauré d'excloure una cefalea secundària amb les exploracions complementàries adequades. També hem de considerar que, en moltes ocasions, en la pràctica clínica habitual, realitzar una exploració complementària juga un paper *placebo-terapèutic* en el pacient o en la seva família, que resultarà molt útil en el tractament del pacient.

La **radiologia simple** i el **EEG** no tenen indicacions en l'estudi rutinari del pacient amb cefalea (**estudis classe II, recomanació classe B**).

L'**analítica** en general té poca rellevància en l'estudi de la cefalea, a excepció de la VSG i la PCR a l'*arteritis de la temporal* (**estudis classe II, recomanació classe B**). Es recomana la seva determinació davant qualsevol pacient de més de 60 anys amb una *cefalea de novo* o un canvi a les

característiques de la seva cefalea prèvia. Hem de tenir present que diferents patologies, detectables mitjançant analítica, poden causar cefalea com: anèmia, insuficiència renal, hipotiroidisme, etc.

Las **tècniques de neuroimatge (TC, RM)** s'eleixen en la majoria de casos quan hi ha sospita de cefalea secundària. Està indicada la seva utilització davant qualsevol cefalea amb signes o símptomes d'alarma. L'elecció d'una o altra tècnica dependrà de la sospita diagnòstica inicial. Si bé la TC pot detectar moltes de les patologies responsables de causar cefalea, en alguns casos pot ser negativa, per la qual cosa en general es recomana l'ús de la RM sobre la TC en l'avaluació de la cefalea per la seva major sensibilitat, amb les excepcions de l'HSA aguda, el traumatisme cranial i les alteracions òssies.

La **RM** està especialment indicada (**estudis classe II, recomanació classe C**) en l'estudi de la **cefalea tussígena, cefalea per hipotensió líquoral** (en aquest cas amb administració de gadolini), **sospita d'HSA no recent, aures perllongades o sospita d'infart migranyós, en la hidrocefàlia** (per a localitzar la zona d'obstrucció), i sospita de patologia estructural en zones mal visualitzades en la TC (fosa posterior, sinus cavernós, cadira turca). Les tècniques de RM associades a angiografia o venografia estan indicades a l'estudi de la **cefalea coital** i davant qualsevol "**cefalea en tro**" una vegada descartada la presència d'HSA, en la **cefalea desencadenada per l'esforç físic** i davant la sospita de **trombosi venosa**.

En pacients adults i en edat pediàtrica amb migranya que no ha variat les seves característiques, sense antecedents de crisis comicials i sense símptomes o signes de focalitat neurològica, no està justificada la realització rutinària d'una prova de neuroimatge.

En pacients amb cefalea trigèmino-autònoma, la neuroimatge ha de ser acuradament conside-

rada i pot ser necessari realitzar exploracions específiques de la circulació craniocervical i de les regions orbitària, selar i paranasal.

La **punció lumbar** i l'estudi del **líquid cefaloraquidi** és una tècnica que queda restringida, prèvia realització d'una prova de neuroimatge, a casos molt concrets. La seva principal indicació és descartar una HSA en pacients amb un primer episodi de "cefalea en tro" amb neuroimatge negativa (**estudis classe III**). La seva realització pot tenir-se en compte fins 2 setmanes després de l'episodi de dolor; a partir d'aquest moment la probabilitat de detectar xantocromia mitjançant espectrofotometria disminueix. També està indicada davant **sospita d'infecció** (cefalea, febre, signes meningis o alteració de la consciència), **processos infiltratius** (pacient oncològic amb cefalea persistent i neuroimatge negativa) o **inflamatoris leptomeningis**. S'utilitza com a eina diagnòstica i terapèutica en la **hipertensió intracranial idiopàtica** (*pseudotumor cerebri*). Pot tenir-se en compte la seva utilització per a confirmar el diagnòstic de cefalea per hipotensió líquoral i en pacients amb cefalea diària de recent aparició sense diagnòstic, ja que alguns casos de hipertensió intracranial idiopàtica poden cursar sense papil·ledema (**estudis classe IV**).

L'**angiografia convencional** no és una tècnica de primera opció en l'avaluació de la cefalea. Actualment la detecció d'aneurismes, disseccions, etc., es pot fer mitjançant la RM o l'angio-TC.

# 2.

## Migranya

### Definicions i nomenclatura

La migranya és una cefalea freqüent, episòdica i recurrent que constitueix el motiu més freqüent de consulta neurològica. Afecta el 12% de la població general amb gran repercussió sobre la seva qualitat de vida. Es classifica en dos subgrups principals: migranya sense aura i amb aura. La taula III recull les varietats reconegudes per la *Societat Internacional de Cefalees* (IHS) en l'actual classificació diagnòstica (2004).

### Taula III.

Varietats diagnòstiques de la migranya (ICHD-II)

Migranya sense aura

- Migranya amb aura
- Aura típica amb cefalea migranyosa
  - Aura típica amb cefalea no migranyosa
  - Aura típica sense cefalea
  - Migranya hemiplègica familiar
  - Migranya hemiplègica esporàdica
  - Migranya de tipus basilar

- Síndromes periòdiques de la infància habitualment precursora de la migranya
- Vòmits cíclics
  - Migranya abdominal
  - Vertigen paroxíctic benigne de la infància

Migranya retiniana

Complicacions de la migranya

- Migranya crònica
- Estat migranyós
- Aura persistent sense infart
- Infart migranyós
- Crisis comicials desencadenades per migranya

Migranya probable

### Migranya sense aura

Es tracta d'un trastorn recurrent idiopàtic caracteritzat per cefalees episòdiques que duren de 4 hores a 3 dies. Característicament la cefalea és *hemicranial*, generalment s'alterna en els seus diferents atacs, però pot ser *holocranial*, i amb freqüència és *pulsàtil* (a vegades només a l'acme o en relació amb l'esforç), i sol ser d'intensitat moderada o greu; motiu pel qual interfereix en l'activitat habitual. La característica més específica i sensible és l'empitjorament de la cefalea amb l'activitat física, pel que pot impedir-la, i l'increment de la cefalea amb la mobilització del cap (*el símptoma del sotragueig*). És freqüent que els pacients presentin nàusees, vòmits, fotofòbia i fonofòbia, i amb menys freqüència osmofòbia. Els criteris diagnòstics de la migranya sense aura es recullen a la Taula IV.

### Migranya amb aura

Les aures típiques solen combinar *símptomes positius i negatius*, totalment reversibles, principalment visuals i amb freqüència sensitius que afecten generalment d'una manera unilateral la fàcies i la mà; i amb molta menor freqüència es dona un trastorn del llenguatge, que sol acompanyar la clínica visual i sensitiva. A l'aura típica, els símptomes es desenvolupen gradualment en més de 5 minuts, duren menys de 60 minuts i en cas que s'acompanyin de cefalea, aquesta comença durant l'aura o en els 60 minuts següents. L'aura típica pot cursar amb cefalea migranyosa, no migranyosa o sense cefa-



## Taula IV.

### Críteris diagnòstics migranya sense aura (ICHD-II)

A- Com a mínim 5 atacs compleixen els críteris B,C i D

B- Duració dels atacs 4-72h (quan no es tracten o el tractament no té èxit)

C- La cefalea té com a mínim dos de les següents característiques:

- Localització unilateral
- Pulsatilitat
- Intensitat del dolor moderada o greu
- S'agreuja amb l'activitat física o condueix a evitar-la

D- Durant el dolor s'associa com a mínim un dels següents símptomes

- Nàusees i/o vòmits
- Fotofòbia i fonofòbia

E- El dolor no es atribuïble a altres causes

lea. Els críteris diagnòstics de la migranya amb aura es detallen a la Taula V.

Altres migranyes amb aura molt infreqüents són: la **migranya hemiplègica**, en què l'aura s'acompanya de dèficit motor; la **migranya basilar**, en què es donen símptomes vertebrobasilars com vertigen, tinnitus, hipoacúsia, diplòpia, símptomes visuals o sensitius bilaterals simultanis, atàxia o alteració del nivell de consciència, però sense dèficits motors; i la **migranya retiniana**, en què es produeixen crisis d'alteració visual monocular amb símptomes positius com centelleig, i/o negatius com escotoma o ceguesa associats a una cefalea migranyosa. A la **migranya hemiplègica familiar** s'han descrit tres tipus de terminats genèticament: tipus 1 (MHF1) amb

## Taula V.

### Críteris diagnòstics migranya amb aura típica

A- Com a mínim 2 crisis compleixen els críteris B-C

B- Aura sense dèficit motor caracteritzada com a mínim per una de les següents característiques:

- Símptomes visuals completament reversibles positius (ex: llums, taques, línies) i/o negatius (ex: pèrdua de visió).
- Símptomes sensitius completament reversibles positius (ex: parestèsies) i/o negatius (ex: hipoestèsia).
- Trastorn del llenguatge afàsic completament reversible.

C- Com a mínim dos dels següents

- Símptomes visuals homònims i/o sensitius unilaterals
- Com a mínim un dels símptomes de l'aura es desenvolupa gradualment durant  $\geq 5$  minuts i/o diferents símptomes de l'aura en successió durant  $\geq 5$  minuts.
- Cada símptoma dura  $\geq 5$  minuts i  $\leq 60$  minuts.

E- No atribuïble a un altre trastorn

mutacions al gen CACNA1A d'una subunitat de canal de calci voltatge dependent, tipus 2 (MHF2) al gen ATPA1A2 d'una subunitat d'una ATPasa Na/K i tipus 3 (MHF3) al gen SCN1A que codifica un canal de sodi.

### Complicacions de la migranya

Les complicacions de la migranya són: la **migranya crònica**, l'**estat migranyós**, l'**aura persistent sense infart**, l'**infart migranyós** i les **crisis comicials desencadenades per la**

**migranya**. Excepte la migranya crònica totes són infreqüents.

Parlem de **migranya crònica** quan la cefalea es dona més de 15 dies al mes durant més de tres mesos, i com a mínim vuit d'aquests dies les característiques de la cefalea són migranyoses o la cefalea cedeix amb triptans o ergòtics sense que existeixi abús d'analgèsics. Parlem d'**estat migranyós** per referir-nos a les crisis de migranya debilitant que duren més de 72 hores. **L'aura persistent sense infart** és la persistència dels símptomes de l'aura més d'una setmana sense evidències radiològiques d'infart cerebral. **L'infart migranyós** es defineix per la seva aparició en el curs d'una migranya amb aura típica excepte per la duració de més de 60 minuts dels símptomes de l'aura, amb la demostració per la neuroimatge d'un infart isquèmic en un àrea congruent. Quan l'infart es presenta en altres circumstàncies parlarem d'infart cerebral coexistent amb migranya. Podem dir que la migranya amb aura és un factor de risc vascular en dones menors de 45 anys. El diagnòstic de **migralèpsia o crisis comicials desencadenades per migranya** fa referència a l'aparició de les crisis epilèptiques durant l'aura migranyosa o en l'hora següent.

### Mètodes diagnòstics

El diagnòstic de la migranya és clínic, basat en l'anamnesi, en la realització d'una entrevista semi-estructurada per avaluar el compliment dels críteris diagnòstics operatius definits a la *2<sup>a</sup> edició de la Classificació de les Cefalees de la Societat Internacional de les Cefalees*. No han d'existir símptomes d'alarma i l'examen físic sistèmic i neurològic, així com l'estudi del fons d'ull han de ser normals. Es recomana a l'**examen físic** avaluar com a mínim la tensió arterial, la palpació dels músculs cervicals i cranials, els sins paranasals i l'articulació temporomandibular (**recomanació classe B**).

Generalment no es precisa la pràctica d'**exploracions complementàries** pel diagnòstic de migra-

nya, excepte en aquells casos de cefalea amb signes d'alarma que posin en dubte el diagnòstic de migranya (**estudis classe II, recomanació classe C**).

Els estudis de neuroimatge, tomografia computeritzada amb contrast o resonància magnètica, es recomanen en aures atípiques o de llarga durada (estudis classe III, recomanació classe C) i després d'un primer episodi d'aura (estudis classe III, recomanació classe C). A la migranya, els estudis d'electroencefalografia només estan indicats en cas de crisis epilèptiques desencadenades per migranya (recomanació classe C).

## Tractament de la migranya

### Mesures generals

#### Informació

El tractament del pacient amb migranya s'inicia amb la comunicació del diagnòstic. S'ha d'informar de forma comprensible que es tracta d'una malaltia crònica, episòdica, però recurrent i amb bon pronòstic vital; però inductora de greu discapacitat durant els atacs. Hem d'aconseguir implicar el pacient en el seu tractament i ajustar a la realitat les seves expectatives, fent-li saber que no hi ha tractament curatiu, però que els tractaments poden millorar notablement el control de la malaltia i la seva qualitat de vida. Les decisions terapèutiques han de ser compartides, de forma que el pacient conegui els avantatges i inconvenients de les alternatives de tractament i participi en les decisions, facilitant la seva implicació en el control de la malaltia.

#### Factors desencadenants

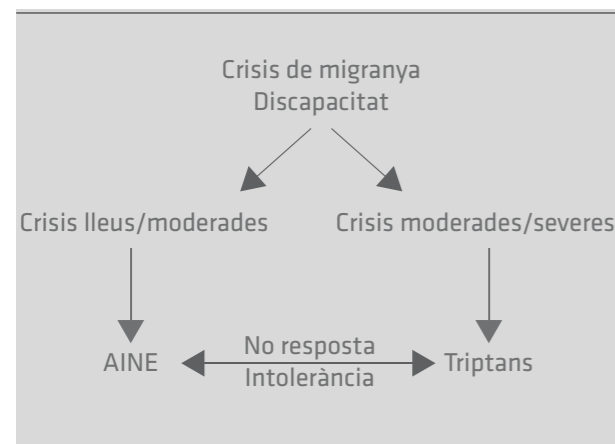
La identificació dels factors desencadenants de les crisis de migranya (Taula VI) pot ser útil en el seu maneig. Tot i que la majoria dels factors desencadenants poden ser difícils de modificar, com els *atmosfèrics*, *els hormonal*s, *l'estrès* o *l'estil de vida*, la identificació d'aquells factors susceptibles de canvi com el *dejú perllongat*, *les modifica-*



cions del ritme del son o l'excés d'alcohol, poden facilitar evitar alguns atacs. En general són vàlides les **recomanacions generals** com mantenir **hàbits de vida regulars, mantenir una activitat física moderada i evitar el dejú i els desencadenants alimentaris identificats pel pacient en el seu cas (recomanació classe C)**.

## Figura 2

Esquema general de tractament simptomàtic estratificat en la crisi de migranya



El tractament basat únicament en l'evitació dels desencadenants aconsegueix, però, un efecte terapèutic insuficient.

### Mesures generals simptomàtiques

Es pot obtenir un cert alleujament simptomàtic amb pressió i fred local en un ambient de silenci i foscor, però només com a mesures addicionals al tractament farmacològic. En alguns casos, especialment en nens, pot ser útil dormir.

### Tractament simptomàtic

#### Estratègia de tractament

El tractament simptomàtic o abortiu de les crisis

de migranya, utilitzat per controlar-ne els seus símptomes, l'hem de considerar obligatori ja que la majoria de migranyosos pateixen algun grau de discapacitat durant la crisi. L'objectiu principal del tractament simptomàtic ha de ser recuperar-ne l'estat funcional, però ha d'intentar ser ràpid, consistent en diversos atacs, capaç d'evitar la recurrència i d'evitar la necessitat de medicació de rescat i ser cost-efectiu i amb els mínims efectes adversos. S'ha de recordar que la cefalea i els símptomes associats són susceptibles de tractament abortiu, però no la fase prodròmica ni l'aura.

El tractament ha de ser individualitzat, ajustat a les característiques de cada pacient (preferències, contraindicacions i malalties associades) i de cada una de les seves crisis (rapidesa d'instauració, intensitat, duració, presència de nàusees severes o vòmits). S'ha recomanat que el tractament sigui estratificat, ajustat a la severitat dels atacs del pacient, que és variable. Es recomana genèricament tractar els atacs lleus-moderats amb AINES i els moderats-greus amb triptans (Figura 2).

El **tractament simptomàtic** s'ha de prendre sempre que el pacient reconegui la cefalea com a migranyosa. Ha de ser **a dosis òptimes** i a **l'inici de la crisi**, ja que el **tractament precoç augmenta l'eficàcia (estudis classe I, recomanació classe A)**. El tractament a dosis infraterapèutiques és una causa freqüent de fracàs del tractament. Quan avança l'atac, en relació a fenòmens de sensibilització, la resposta als tractaments, fins i tot amb triptans, és menor. També s'ha d'evitar l'abús de medicació simptomàtica que pot cronificar la cefalea, motiu pel qual **si la freqüència dels atacs és alta s'ha de considerar d'iniciar un tractament profilàctic antimigranyós (estudis classe III, recomanació classe C)**. Si després de dues hores de la presa d'un tractament a dosis màximes útils no hi ha una resposta terapèutica, es recomana canviar de grup farma-

## Taula VI.

Principals factors desencadenants de les crisis de migranya

<b>Psicològics</b>	Estrés, postestrès, ansietat, depressió
<b>Hormonals</b>	Menstruació, ovulació, anovulatoris
<b>Alimentaris</b>	Begudes alcohòliques, xocolata, formatge, dejú, menjar rics en nitrats, additius (glutamat, aspartam,...), etc...
<b>Estímul sensorials</b>	Lluminositat, soroll, olors
<b>Ambientals</b>	Canvis atmosfèrics, altitud elevada, pol·lució ambiental
<b>Del son</b>	Excés i dèficit de son
<b>Farmacològics</b>	Nitroglicerina, estrògens, etc...
<b>Dolor</b>	Dolor cefàlic o cervical d'un altre origen
<b>Altres</b>	Traumatisme cranial, exercici físic, fatiga

cològic en aquell atac i no insistir amb dosis repetides de la mateixa substància. El tractament haurà de considerar si es presenten nàusees o vòmits de forma precoç i si és així s'utilitzaran vies alternatives d'administració com la **intranasal o parenteral (estudis classe III, recomanació classe C)**.

Per avaluar l'adequació d'un tractament simptomàtic considerarem la seva eficàcia, tolerabilitat i el grau de satisfacció del pacient. L'**eficàcia** s'avalua per l'alleugeriment del dolor a les dues hores, l'absència de dolor a les dues hores, la rapidesa d'acció, la recurrència (retorn del dolor en les primeres 24 hores), con-

sistència de la resposta (eficàcia en crisis repetides, avaluant com a mínim la resposta en tres atacs) i la necessitat de medicació de rescat. La resposta òptima o absència de dolor sostinguda es refereix a l'absència de dolor en les 24 h següents al tractament efectiu sense recurrència ni consum de medicació addicional. El seguiment del pacient és clau, ja que permet ajustar l'estratègia de tractament en funció de les necessitats i resultats.

El tractament simptomàtic el podem dividir en: **inespecífic (analgèsics i AINES)**, **específic (ergòtics i triptans)** i **coadjuvant** (fonamentalment, *antiemètics i procinètics*).

**Tractaments inespecífics**

**Analgèsics.** El tractament amb analgèsics és en general considerat d'eficàcia limitada en els atacs de migranya i només es recomana en la infància i en l'adolescència. Es recomana evitar els tractaments amb combinacions fixes d'analgèsics amb codeïna, cafeïna o barbitúrics pel seu major risc de desenvolupar cefalea crònica diària amb abús de medicació (estudis classe III, recomanació classe C).

El paracetamol a dosi de 1000 mg s'ha mostrat efectiu en el tractament de les crisis lleus-moderades no incapacitants (recomanació classe A). Malgrat l'ús freqüent de la dipirona al nostre país, només alguns estudis avalen la seva utilització a la migranya (recomanació classe B), motiu pel qual la seva indicació ha de ser limitada, pels seus efectes adversos potencialment greus (reaccions al·lèrgiques, hipotensió i agranulocitosi). Es recomana no utilitzar els opiacis en el tractament agut de la migranya pel seu risc d'inducció de cefalea crònica diària amb abús de medicació (recomanació classe C).

**Antinflamatoris no esteroideus (AINE).** En el cas de **crisis lleus o moderades** de migranya els fàrmacs d'elecció són els **AINEs** per via oral. És útil la seva combinació amb antiemètics com la metoclopramida o la domperidona. Són inhibidors de la ciclooxigenasa i els seu mecanisme d'acció en la migranya és la supressió del component prostaglandínic de la inflamació neurògena estèril. Els AINES per via oral amb eficàcia ben contrastada són **l'àcid acetilsalicílic (AAS), el naproxén sòdic, l'ibuprofè i el dexketoprofè trometamol**. La taula VII recull les dosi i el grau de recomanació. En cas d'absència de resposta o intolerància als AINEs el tractament d'elecció és un triptan.

Si les crisis són severes, i/o han fracassat els triptans es poden utilitzar **AINES parenterals** com el *dexketoprofè trometamol*, el *diclofenac* o el *ketorolac*.

El tractament amb AINEs es pot veure limitat per l'aparició de gastritis erosiva o d'epigastràlgia. Són contraindicacions per al seu ús, l'úlce- ra pèptica activa, la hemorràgia digestiva, la mal- laltia intestinal diverticular o inflamatòria i els antecedents d'hipersensibilitat en un dels seus components (com els *salicilats*).

**Tractaments específics**

**Ergòtics.** Al nostre país totes les presentacions disponibles d'ergòtics són combinacions d'ergo- tamina o dihidroergotamina amb codeïna o al- tres analgèsics com paracetamol o propifenona.

Els ergòtics són agonistes menys específics que els triptans dels receptors de 5-HT<sub>1B/D</sub>, i actuen sobre altres receptors 5-HT,  $\alpha$ -adrenèrgics i D<sub>2</sub>. Els efectes adversos aguts més freqüents són les nàusees i vòmits, el dolor abdominal, la diarrea i els dolors musculars i rampes. Els seus efectes vasoconstrictors són més intensos i duradors que els dels triptans i el seu consum agut pot induir a l'augment de la tensió arterial, angina, infart de miocardi i isquèmia de les extremitats inferiors. El consum crònic pot induir nàusees cròniques, úlceres rectals en el cas dels suposi- toris, acrocianosi i claudicació intermitent per is- quèmia de membres inferiors i greus quadres de fibrosi peritoneal, pleural i valvular cardíaca. Pot induir a ergotisme, que és un quadre rar, però potencialment greu, de vasoespasme generalit- zat. Per últim, el seu consum crònic també s'ha relacionat, especialment combinats amb cafeïna, amb l'aparició de cefalea de rebot que condueix a l'aparició de cefalea crònica diària per abús de medicació.

Està contraindicada la seva associació a triptans en el tractament simptomàtic, ja que es podria potenciar l'efecte vasoconstrictor. Des- prés d'una dosi d'ergòtic s'han d'esperar 24 ho- res per administrar un triptan. *L'associació amb betablocadors*, com el propanolol quan s'utilit- za en la profilaxi de la migranya, pot potenciar l'efecte vasoconstrictor perifèric. Els ergòtics es-

Taula VII.

AINE indicats en el tractament simptomàtic de la migranya

Substància	Dosis	Via d'administració	Grau recomanació
Àcid acetilsalicílic	500-1000mg	Oral	A
Naproxè sòdic	550-1100mg	Oral	A
Ibuprofè	600-1200mg	Oral	A
Diclofenac sòdic	50-100mg 100 mg 75 mg	oral rectal parenteral	A
Dexketoprofè	25-50mg 50-100mg	Oral parenteral	C A
Ketorolac	30-60 mg	Parenteral	B

tan contraindicats en aquests casos: malaltia vas- cular perifèrica, fenomen de Raynaud, pacients amb risc de malaltia coronària, malaltia cerebro- vascular, hipertensió arterial greu o no controla- da, gestació, lactància, hipertiroïdisme, septicè- mia, porfíria i insuficiència renal i hepàtica.

Els **ergòtics mostren una eficàcia millor que els AINE** en el tractament simptomàtic, però, **menor que els triptans** en els assaigs clínics comparatius (**estudis classe I**). Una limitació im- portant dels ergòtics és la seva baixa biodisponi- bilitat -1% per via oral-.

Els ergòtics només estan indicats en el tractament d'aquells pacients amb crisis moderades o greus de baixa freqüència, menor a una per setmana,

que ja els utilitzen des de fa temps, amb resposta satisfactòria i sense contraindicacions d'ús (**estu- dis classe IV**). No es recomanen com un tracta- ment "de novo" (**estudis classe IV, recomana- ció classe C**). La menor freqüència de recurrència dels ergòtics pot ser útil puntualment en ocasions per alguns pacients amb crisis perllongades i ele- vada incidència de recurrència del dolor.

**Triptans.** Són agonistes selectius, a diferència dels ergòtics, dels receptors de 5-HT<sub>1B/D</sub>, que poden inhibir la vasodilatació menígea, bloque- gen l'alliberament de neuropèptids a les termi- nals axonals perifèriques trigeminals que causen inflamació neurògena estèril i actuen a nivell del nucli caudal del trigèmin en travessar la barrera hematoencefàlica trencada en l'atac de migranya.

Els diferents triptans en ordre de comercialització són: **sumatriptan, naratriptan, zolmitriptan, rizatriptan, almotriptan, eletriptan i frovatriptan**. La taula VIII mostra els diferents triptans, dosi, formulacions, vies d'administració (oral, intranasal i subcutània) i grau de recomanació del seu ús.

L'eficàcia dels **triptans** s'ha demostrat en grans assaigs clínics controlats amb placebo i se n'han publicat metanàlisis i revisions. Actualment els triptans **són el tractament d'elecció de les crisis de migranya moderada-greu** i per aquells pacients amb crisis lleus que no responen, no toleren o presenten con-

traindicacions per a l'ús d'AINE (**recomanació classe C**).

Malgrat que els triptans poden ser efectius en qualsevol moment de l'atac de migranya, s'ha evidenciat que l'eficàcia és major quan es prenen tan aviat com sigui possible (**estudis classe I**). S'ha postulat que l'aparició d'alodínia (percepció d'estímuls tàctils com dolorosos) és un indicador de sensibilització central de les neurones del nucli trigeminal i tàlam i que resulta marcador de pèrdua d'eficàcia dels triptans. Els resultats dels assaigs clínics no recolzen en canvi que la presència d'alodínia sigui transcendent per a l'eficàcia del tractament amb triptans. És important, en canvi, que l'inici del tractament sigui precoç. Cal recomanar per tant, el tractament precoç dels atacs de migranya amb triptans i advertir contra l'abús de medicació simptomàtica, establint un tractament preventiu quan sigui necessari.

Els triptans presenten clars avantatges sobre els ergòtics: són més ràpids i eficaços sobre la cefalea i sobre els símptomes associats (com les nàusees i l'audiofotofòbia), tenen una alta consistència (eficàcia en atacs consecutius), una major selectivitat per als vasos cranials que coronaris o perifèrics i una menor inducció de cefalea de rebot. Al nostre país disposem de triptans per via oral, intranasal i subcutània. Es poden combinar amb AINEs. Els seus inconvenients són la major freqüència de recurrències (reaparició del dolor en les primeres 24 hores) i el preu elevat. **Una segona dosi del triptan sol ser efectiva en la majoria de recurrències (estudis classe I)**. La **combinació d'un AINE amb un triptan redueix l'aparició de recurrències (estudis classe I)**.

Els triptans comercialitzats tenen diferències farmacocinètiques rellevants que justifiquen un *inici d'acció més ràpid* de **rizatriptan i eletriptan** i que fan que uns triptans siguin més adequats que d'altres segons el tipus de crisi (Taula

IX). En qualsevol cas la resposta als triptans és individual i si en un pacient un triptan no ha estat eficaç, en crisis posteriors s'ha d'intentar el tractament amb un altre triptan. El *triptan més efectiu i ràpid* és el **sumatriptan subcutani**, però té una major freqüència d'efectes adversos. Entre els triptans per via oral, els d'inici més ràpid, al voltant de 30 minuts, són el rizatriptan i l'eletriptan.<sup>14</sup> Els triptans d'inici d'efecte més lent són el naratriptan i el frovatriptan. Els triptans amb menys efectes adversos són l'almotriptan, el naratriptan i el frovatriptan. Quant als paràmetres d'eficàcia, l'eletriptan 80mg és el triptan oral més eficaç, però amb més efectes adversos; el rizatriptan 10 mg ha mostrat més eficàcia i consistència que el sumatriptan 100mg; el zolmitriptan, l'almotriptan i l'eletriptan 40mg són d'una eficàcia similar al sumatriptan 100mg, i el naratriptan i frovatriptan d'una eficàcia menor.

Els triptans són en general fàrmacs ben tolerats i molt segurs amb efectes adversos similars. Els més freqüents són: somnolència, mareig, formigueigs, nàusees o sensació de pesadesa o d'opressió en qualsevol part del cos incloent el tòrax. En relació al consum de triptans, s'han descrit ictus, arítmies i infart de miocardi; però en pacients amb contraindicacions al seu consum o amb el diagnòstic erroni de migranya. Els estudis poblacionals no detecten un augment del risc vascular en els consumidors de triptans respecte a la població sana. Els triptans estan contraindicats si hi ha intolerància a la lactosa, en el tractament amb IMAOs i amb sulfamides. En cas de consum d'ergòtics per administrar un triptan s'ha d'esperar 24 hores. Les contraindicacions generals del tractament amb triptans són la cardiopatia isquèmica, la malaltia vascular perifèrica, el Raynaud, la hipertensió arterial severa o no controlada, la insuficiència hepàtica o renal greus, i l'embaràs. Els triptans no s'han de prendre durant l'aura migranyosa, ja que tot i que no s'han descrit efectes adversos específics severos, de fet tampoc han demostrat eficàcia durant l'aura, abans de desenvolupar la cefalea. Tampoc es re-

## Taula VIII.

Triptans: Formulacions, dosis i grau de recomanació

Fàrmacs	Formulació	Dosi inicial	Dosi màx. /d	Grau recomanació
<b>Almotriptan</b>	Oral 12,5 mg comp	12,5 mg	25 mg	A
<b>Eletriptan</b>	Oral 20 y 40 mg comp	20-40 mg	80mg	A
<b>Frovatriptan</b>	Oral 2,5 mg comp	2,5 mg	5 mg	A
<b>Naratriptan</b>	Oral 2,5 mg comp	2,5 mg	5 mg	A
<b>Rizatriptan</b>	Oral 10 mg comp/dis	10 mg*	20 mg	A
<b>Sumatriptan</b>	Oral 50 mg Intranasal 10 mg Intranasal 20 mg Subcutani 6 mg	50 - 100 mg 10 mg (nens) 20 mg (adults) 6 mg	200 mg 20 mg (nens) 40mg(adults) 12 mg	A
<b>Zolmitriptan</b>	Oral 2,5 i 5 mg comp/dis Intranasal 5 mg	2,5-5 mg 5 mg	10mg 10mg	A

Comp: Comprimits; dis: bucodispersables; Dosi màx./d: Dosi màxima diària.  
\*En pacients en tractament amb propranolol la dosi inicial ha de ser 5 mg



## Taula IX.

### Indicacions potencials dels triptans (modificat de Pascual J)

Fàrmac	Formulació	Indicació
<b>Almotriptan</b>	12,5 mg vo comp	Migranya estàndard Efectes adversos amb altres triptans
<b>Eletriptan</b>	20-40 mg vo comp	Migranya estàndard Crisis intenses i/o de ràpida instauració
<b>Frovatriptan</b>	2,5 mg vo comp	Crisis lleus-moderades de llarga durada Efectes adversos amb altres triptans
<b>Naratriptan</b>	2,5 mg vo comp	Crisis lleus-moderades de llarga durada Efectes adversos amb altres triptans
<b>Rizatriptan</b>	10 mg vo comp/disp	Migranya estàndard Crisis intenses i/o de ràpida instauració
<b>Sumatriptan</b>	6 mg sc	Crisis intenses resistents a via oral i nasal
	20 mg nasal 10 mg nasal	Crisis resistents a via oral i/o vòmits Adolescents
	50 y 100 mg vo comp	Migranya estàndard
<b>Zolmitriptan</b>	2,5 y 5m g comp/disp	Migranya estàndard
	5 mg nasal	Crisis resistents a via oral i/o vòmits

**Comp:** comprimits, **disp:** dispersables, **sc:** subcutani.

comana el seu ús en els pacients amb migranyes amb aures atípiques, basilaris o hemiplègiques.

En cas que el tractament simptomàtic amb un triptan no resulti efectiu, cal reconsiderar el diagnòstic, assegurar-se que el pacient realment pren

el fàrmac i ho fa correctament. Si el diagnòstic i el tractament són correctes i el tractament ja és precoç, s'ha de considerar duplicar la dosi del triptan, utilitzar una via no oral (subcutània o nasal), canviar de triptan, associar un AINE o iniciar un tractament preventiu si no en pren.

### Tractaments coadjuvants

**Antiemètics.** S'utilitzen per tractar les nàusees i els possibles vòmits i perquè es considera que milloren l'absorció dels analgèsics, tot i que no existeix cap assaig clínic aleatoritzat, prospectiu, controlat amb placebo que ho confirmi. La *metoclopramida* té també una lleu eficàcia analgèsica quan s'utilitza per via oral, i major per via endovenosa.<sup>16</sup> La dosi de **metoclopramida** recomanada és de 20 mg via oral o 10 mg IM,IV **en adults i adolescents (recomanació classe B)** i en **nens** es recomana l'ús de **domperidona** 10 mg via oral (**estudis classe III, recomanació classe B**) pel risc de discinèsies amb metoclopramida.

**Ansiolítics i neurolèptics.** Puntualment, l'ús d'un ansiolític com **diacepan** 5-10 mg o **cloracepat dipotàssic** 5-10mg pot ser útil en casos seleccionats amb important clínica ansiosa; però donada la seva capacitat d'induir tolerància i dependència, el seu ús ha de ser molt restringit (**estudis classe IV**). L'ús de neurolèptics parenterals com la **clorpromacina** 12,5-25 mg en atacs severes és efectiva (**estudis classe III**). En l'**estat migranyós** l'ús de neurolèptics o ansiolítics és també útil (**estudis classe IV**).

### Altres fàrmacs

Existeix alguna evidència que l'administració d'àcid valproic endovenós 300-800 mg és eficaç en el tractament agut simptomàtic dels atacs de migranya.

### Tractament de l'estat migranyós

En els pacients amb crisis migranyoses d'alta intensitat que es perllonguen més de 72 hores, tot i el tractament, es recomana (**estudis classe IV**):

- Assegurar el diagnòstic.
- Evitar l'estimulació sensorial (habitació tranquil·la i silenciosa).
- Reposició hidrosalina amb seroteràpia.
- Antiemètics com la metoclopramida parenteral.
- Sedació amb diacepan 5-10mg o neurolèptics com la clorpromacina 12,5-25mg o la tiaprida parenterals.

- Analgèsia amb AINE parenterals com ketorolac 30-60mg o dexketoprofén 50mg o sumatriptan 6 mg subcutani.
- Es pot afegir una perfusió de valproat sòdic (400-1000mg inicials i dosis addicionals de 400mg/6-8h) o corticoteràpia amb dexametasona (4-10mg inicials i si cal 4-8mg/8h) o metilprednisolona (60-160mg inicials i reducció progressiva en 2-4 dies).
- Considerar l'ingrés hospitalari.

### Tractament preventiu

#### Estratègia de tractament

Una quarta part dels pacients amb migranya precisen tractament profilàctic. L'objectiu del tractament profilàctic és reduir la intensitat i el nombre de crisis de migranya i així millorar-ne el control simptomàtic i reduir el risc de cronificació i de cefalea per abús de medicació.

No existeix una indicació acceptada universalment de tractament preventiu, però per consens s'accepta com a indicació principal, presentar una freqüència de crisis superior a 2-3 al mes. També està indicat en altres circumstàncies (Taula X): en aquells pacients amb crisis perllongades que duren dies, o intenses amb resposta inadequada al tractament, o amb consum freqüent de tractament simptomàtic, amb aures perllongades o no típiques o amb crisis comicials.

La decisió d'iniciar un **tractament profilàctic** s'ha de prendre individualitzadament, de forma conjunta amb el pacient, considerant l'eficàcia dels fàrmacs i els potencials efectes adversos i contraindicacions. S'ha advertir al pacient que l'inici de l'efecte es demora unes setmanes, i és recomanable mantenir-lo com a mínim 3 mesos per avaluar l'eficàcia. L'augment de dosi ha de ser progressiu per millorar-ne la tolerància. Es **recomana intentar la retirada del tractament després de 6-12 mesos, preferiblement de forma lenta, i si torna a empitjorar,**

## Taula X.

### Indicacions de tractament preventiu en migranya

Alta freqüència de crisis: Tres o més crisis de migranya al mes
Crisis molt intenses que interfereixen en la vida habitual
Crisis perllongades: que duren dies
Resposta inadequada al tractament simptomàtic <ul style="list-style-type: none"> <li>Falta d'eficàcia</li> <li>Efectes adversos o contraindicacions</li> </ul>
Risc d'abús d'analgèsics: Consum freqüent de tractament agut
Aures perllongades o atípiques (amb símptomes de tronc o hemiparèsia)
Crisis epilèptiques

**es recomana reiniciar el control un mínim de 6 mesos més (estudis classe IV).** La profilaxi antimigranyosa es considera efectiva si redueix la freqüència de crisis  $\geq 50\%$  en 3 mesos. Per avaluar la resposta és útil l'ús d'un diari de cefalees.

A la Taula XI es mostren els principals tractaments preventius disponibles al país i les dosis recomanades. Els fàrmacs més recomanables són **betablocadors, topiramat, flunaricina, valproat i amitriptilina.**

En general es recomana la profilaxi en monoteràpia. Només si fracassen els fàrmacs de primera i segona línia per ineficàcia o intolerància, es plantegen tractaments alternatius, o la combinació de fàrmacs profilàctics a dosis baixes com betablocadors i topiramat.

### Betablocadors

Tot i que desconeixem el mecanisme d'acció dels betablocadors en la migranya, alguns d'ells han demostrat la seva eficàcia com a tractament preventiu (*propranolol, nadolol, metoprolol i atenolol*). Els fàrmacs amb els quals l'evidència científica de la seva eficàcia és major són el **propranolol** i el **metoprolol**. Al nostre país el més utilitzats són el propranolol i el **nadolol**. Nadolol i atenolol tenen l'avantatge de poder utilitzar-se en dosi única diària. Hi ha presentacions d'alliberament retardat per propranolol i metoprolol que també permeten una dosi al dia. Els betablocadors redueixen  $\geq 50\%$  el número de crisis en el 50-60% dels pacients.

Són un tractament de primera elecció en la migranya sense aura i en la migranya amb aura típica, especialment quan l'ansietat o l'estrès són desencadenants dels atacs i en pacients amb hipertensió o tremolor essencial. En cas d'embaràs els betablocadors, especialment el propranolol, són útils; però s'ha de suspendre el tractament unes quantes setmanes abans del part.

Estan contraindicats relativament en la migranya amb aura perllongada o complexa per la seva infreqüent relació amb vasoconstricció i risc d'infart migranyós. Estan contraindicats absolutament en cas de bloqueig cardíac i broncopatia obstructiva. S'han d'utilitzar amb precaució en cas d'insuficiència cardíaca, diabetis amb risc d'hipoglucèmia i depressió. Els efectes adversos es donen en un de cada cinc pacients. Són freqüents la fatiga, la fredor de les extremitats, símptomes gastrointestinals, mareig, hipotensió ortostàtica, insomni, malsons i disfunció erèctil i són rares la bradicàrdia simptomàtica, la depressió, la broncoconstricció i la insuficiència cardíaca.

### Antagonistes del calci

Entre els antagonistes del calci només la **flunaricina** és eficaç en la profilaxi de la migranya (**estudis classe I, recomanació classe A**),

## Taula XI.

### Principals tractaments preventius. (modificat de Pascual J)

Fàrmac	Grau Recomanació	Dosi (mg) ímima eficaç	Dosi (mg) Recomanada	Dosi (mg) Màxima
<b>Betablocadors</b>				
<b>Propranolol</b>	A	40/24h (r) 20/12h	80/24h (r) 40/12h	240/24h (r) 120/12h
<b>Nadolol</b>	B	40/24h	40-80/24h	80/12h
<b>Metoprolol</b>	A	25/12h	25-50/12h 100/24h (r)	100/12h 200/24h (r)
<b>Atenolol</b>	B	50/24h	100/24h	200/24h
<b>Antagonistes del calci</b>				
<b>Flunaricina</b>	A	2,5/24h	5/24h	10/24h
<b>Antidepressius</b>				
<b>Amitriptilina</b>	B	10/24h	25/24h	75/24h
<b>Neuromoduladors</b>				
<b>Topiramat</b>	A	25/12h	50/12h	100/12h
<b>Valproat</b>	A	300/24h (r)	600/24h (r)	1800/24h (r)
<b>AINE</b>				
<b>Naproxè*</b>	B	250/12h	500/12h	500/8h

\*La profilaxi amb naproxén es refereix a períodes curts mensuals durant dies. (r): formes d'alliberament retardat

però tampoc es coneix el seu mecanisme d'acció. El **verapamil** només mostra algun efecte marginal i la resta de fàrmacs de la família, inclosos el nicardipino i nimodipino, no són efectius.

La flunaricina en alguns assaigs clínics ha reduït la freqüència de les crisis davant placebo i a dosi de 10 mg ha mostrat una eficàcia similar a propranolol 120-160 mg. Es recomana l'ús a dosis nocturnes úniques baixes (2,5-5mg) i no perllongar la seva administració per reduir la incidència d'efectes adversos. La flunaricina està indicada a la migranya amb i sense aura, especialment si existeix intolerància o contraindicacions per betablocadors i topiramats.

Els efectes adversos afecten a un de cada cinc pacients, però es poden minimitzar amb dosis baixes, i en podem destacar l'augment de pes, la somnolència i la depressió. Són ocasionals el parkinsonisme i la galactorrea. No és recomanable la seva utilització en pacients amb història de depressió o que no desitgin augmentar de pes.

### Antidepressius

Entre els fàrmacs antidepressius només l'**amitriptilina** ha demostrat eficàcia com a profilàctic antimigranyós, però inferior a la del propranolol, flunaricina i dels neuromoduladors. La seva efectivitat es va estudiar en petits antics assaigs controlats. Les dosis útils per aconseguir l'efecte antimigranyós, de 10 a 75 mg en dosi única nocturna, són inferiors a les necessàries per obtenir l'efecte antidepressiu. L'amitriptilina és útil en pacients que combinen migranya amb cefalea de tensió i pacients amb migranya i ansietat o símptomes depressius o insomni.

Està contraindicada en cas de glaucoma, síndrome prostàtica, tractament amb IMAOs, embaràs i lactància. Els seus efectes adversos són freqüents, especialment la sedació i els efectes

anticolinèrgics com restrenyiment i boca seca, retenció d'orina, augment de pes i palpitations; i en ocasions poden donar símptomes cognitius, al·lucinacions i glaucoma.

### Neuromoduladors

Els fàrmacs neuromoduladors que han mostrat eficàcia en més d'un assaig clínic controlat amb placebo en la profilaxi antimigranyosa són l'**àcid valproic** o valproat i el **topiramat**. La gabapentina només s'ha mostrat eficaç en un assaig controlat en una anàlisi de resultats que no es va fer per intenció de tractar. La lamotrigina no ha reduït la freqüència de cefalees però pot reduir la freqüència d'aures.

**Àcid valproic.** L'àcid valproic incrementa la síntesi i inhibeix la degradació del gamma aminobutíric (GABA), inhibidor del sistema trigeminovascular i activa el glutamat descarboxilasa, així redueix el glutamat i per tant l'excitabilitat cortical. Aquestes accions poden justificar el seu efecte antimigranyós. Redueix  $\geq 50\%$  la freqüència de crisis en menys de la meitat dels pacients. L'eficàcia és similar al propranolol i la flunaricina i amb la formulació d'alliberament lent es pot utilitzar en una única dosi diària.

Si tenim en compte els efectes adversos potencialment greus i que, tot i l'evidència científica no està formalment aprovat per a la profilaxi antimigranyosa al nostre país, el valproat només es recomana quan els betablocadors, el topiramats i la flunaricina no han estat tolerats, estan contraindicats o han fracassat. És útil per als pacients amb migranya i epilèpsia.

El valproat està contraindicat en cas d'hepatopatia, trombocitopènia i embaràs (pel risc de defectes de tancament del tub neural). Els efectes adversos més freqüents són: nàusees, mareig, somnolència, augment de pes, tremolor i alopecia. Són infreqüents l'hepatitis fulminant, la síndrome d'ovari poliquístic i la trombocitopènia.

**Topiramats.** El topiramats és un altre fàrmac neuromodulador útil per al tractament de la migranya. Bloqueja els canals de sodi i de calci voltatge-dependents, potencia l'acció del GABA i té un efecte antagonista glutamatèrgic i inhibidor de l'anhidrasa carbònica. La seva eficàcia en la migranya ha estat demostrada en diversos assaigs clínics recents davant de placebo tot mostrant equivalència respecte al propranolol i ha estat aprovat per aquesta indicació al nostre país. La meitat dels pacients que responen al tractament redueixen la freqüència de crisis  $\geq 75\%$ , disminució més significativa que amb cap altre tractament preventiu. La dosi recomanada és de 50mg /12h i si cal es pot augmentar a 100mg/12h. El topiramats està indicat a la migranya sense i amb aura, però també en la migranya crònica. Pot ser útil en pacients amb migranya i epilèpsia o sobrepès.

Els efectes adversos se solen minimitzar amb la titulació lenta. Les parestèsies distals són molt freqüents, però ben tolerades. Fins a un 15% presenta símptomes cognitius (dificultats de concentració, de memòria o disnòmiques) que amb freqüència ocasionen l'abandonament del tractament. També és freqüent la pèrdua de pes. Rarament pot induir glaucoma, miopia aguda, litiasi renal, depressió i psicosi. La nefrolitiasi és una contraindicació relativa. Està contraindicat durant l'embaràs.

**Lamotrigina.** La lamotrigina pot reduir la **freqüència i la intensitat de les aures**, però no afecta la freqüència dels atacs de cefalea migranyosa. Es pot utilitzar amb una escalada lenta de dosi per evitar l'aparició d'un rush cutani potencialment greu, a dosi de 50-100mg / 12h pel tractament d'aquells pacients amb aures freqüents i severes (**estudis classe III, recomanació classe C**).

**Altres fàrmacs.** Els **AINE** poden utilitzar-se com a tractament preventiu en períodes de temps curts, com a la **migranya menstrual** pura durant una setmana, s'ha d'iniciar el tracta-

ment un o dos dies abans de la data prevista de la menstruació, amb naproxén o ibuprofè cada 8-12h. També en cas de crisis severes i freqüents es poden utilitzar de forma transitòria durant dues o tres setmanes fins a l'inici de l'efecte del tractament profilàctic estàndard.

La **ciproheptadina** s'ha utilitzat en la profilaxi antimigranyosa en nens. Indueix somnolència i augment de pes. Només es justifica la seva utilització si han fallat o estan contraindicats els tractaments estàndard.

Es pot considerar l'ús de la **riboflavina (Vit B2)** 400 mg/d o el **magnesi** 400-600 mg/d en cas d'intolerància al tractament preventiu convencional o com a adjuvant al mateix tractament (**estudis classe II, recomanació classe B**).

La **toxina botulínica A** a dosis de 155-195 unitats repartides en com a mínim 31 punts pericranials, ha demostrat ser un tractament complementari del preventius clàssics i és eficaç en els pacients amb migranya crònica, amb resultats positius i així es redueix significativament la freqüència dels dies amb cefalea. (**estudis classe I, recomanació classe A**) Aquesta indicació no s'ha aprovat encara al nostre país. El mecanisme d'acció probable és el bloqueig de l'alliberament de neurotransmissors a les terminals nervioses perifèriques.

Els hipotensors **lisinopril** i **candesartan** han mostrat eficàcia en un únic assaig clínic controlat i per tant no poden ser encara recomanats definitivament.

## Recomanacions

1. El diagnòstic i tractament de la migranya s'ha de portar a terme al primer nivell d'assistència: l'atenció primària.
2. Precisen avaluació i tractament per neurologia els pacients amb:
  - a) migranya amb aures atípiques, freqüents o complicades.



- b) complicacions de la migranya, inclosa la migranya crònica.
3. Precisen avaluació i tractament hospitalari els pacients en estat migranyós.

# 3.

## Cefalea de tensió

### Definicions i nomenclatura

La cefalea de tipus tensió (CTT) és la forma més freqüent de mal de cap. Entre el 30 i el 78% de la població pateix cefalea de tensió. No es disposen de marcadors per al seu diagnòstic i els criteris clínics que han de permetre la seva identificació són majoritàriament negatius. La definició de la CTT de la *Classificació de la Societat Internacional de Cefalees* (IHS) es nihilista, ja que la defineix com una cefalea preferiblement bilateral, no pulsàtil, sense vòmits, tot i que hi poden haver nàusees; i s'accepta la presència d'alguns dels signes típics migranyosos com la fotofòbia i la fonofòbia. Això suposa una dificultat per a definir a pacients amb una cefalea de tensió crònica "pura" que no tinguin característiques migranyoses.

Existeixen **dues formes clíniques de cefalea de tipus tensió: l'episòdica** (CTTE) i la **crònica** (CTTC). El seu significat patològic és molt diferent, ja que la forma episòdica actua com un *me-canisme d'alerta* i és difícil considerar-la una malaltia; la forma crònica sí que és limitant, i té un important impacte negatiu en la qualitat de vida del pacient. La prevalença de la CTTC és d'un 3%. És la cefalea menys estudiada tot i el seu impacte econòmic. La cefalea de tensió és 2,6 vegades més freqüent en la dona i va disminuint amb l'edat.

En la nova classificació de la IHS (2004) s'ha introduït un apartat de cefalea de tensió episòdica infreqüent (menys d'una crisi al mes, i fins a dotze a l'any), que no es pot considerar com una

malaltia. La Taula XII mostra els criteris diagnòstics de la cefalea de tensió de la IHS.

La CTTE coexisteix freqüentment amb la migranya. S'ha d'educar els pacients migranyosos a diferenciar entre una CTTE i la seva migranya. Tot i que se sospiten factors psicològics o d'estrès en la gènesi i manteniment de la CTTE, no s'han descrit encara els seus mecanismes etiopatogènics.

La CTTC, té un important *component psiquiàtric* que dificulta el seu estudi. Últimament, les hipòtesis relatives als mecanismes implicats inclouen: sensibilització perifèrica i central, importància de

l'òxid nítric, i fins i tot s'ha publicat la possibilitat que la CTTC sigui una manifestació més de la fibromiàlgia. La inclusió del concepte de migranya crònica en la segona edició de la *Classificació de la IHS* crea un problema per al diagnòstic diferencial. És important també diferenciar els pacients que realitzen un abús d'analgèsics, que representen un terç dels pacients amb CTTC.

### Mètodes diagnòstics

El diagnòstic de la CTT és clínic. Es pot realitzar una palpació del crani i identificar si existeixen

## Taula XII.

### Criteris de la cefalea de tensió – Classificació de la IHS 2004\*

#### Criteris diagnòstics de la cefalea tipus tensió freqüent

- A- Aparició  $\geq 10$  episodis entre 1 i 15 dies al mes durant  $\geq 3$  mesos (12-180 dies/any) que compleixin els criteris B, C i D.
- B- La cefalea s'ha de perllongar de 30 minuts a 7 dies.
- C- La cefalea té almenys dues de les següents característiques:
  - Localització bilateral
  - Qualitat opressiva o tensiva (no dolor pulsatiu)
  - Intensitat lleu o moderada
  - No s'agreuja amb l'activitat física habitual, com caminar o pujar escales
- D- Ambdues de les següents:
  - Absència de nàusees i vòmits (pot presentar anorèxia)
  - Pot associar fotofòbia o sonofòbia (no ambdues)
- E- No atribuïble a altres trastorns.

#### Criteris diagnòstics de la cefalea tipus tensió crònica

- A- Freqüència promig de la cefalea  $\geq 15$  dies/mes durant  $>3$  mesos ( $\geq 180$  dies a l'any), complint els criteris B-D.
- B- Les cefalees duren hores o poden ser contínues
- C- La cefalea té almenys dues de les següents característiques:
  - Localització bilateral
  - Qualitat opressiva (no dolor pulsatiu)
  - Intensitat lleu o moderada
  - No agreujada per l'activitat física
- D- Ambdues de les següents:
  - Només una de les següents: nàusees, fotofòbia, sonofòbia.
  - Absència de nàusees moderades o intenses i vòmits
- E- No atribuïbles a altres trastorns.

\* La IHS en diferencia diversos tipus de cefalees de tensió: episòdica infreqüent, episòdica freqüent i crònica; i en dos grups: associada i no associada a hipersensibilitat (al tacte) de la musculatura pericranial.

punts d'hiperalgèsia: punts “trigger” (que desencadenen el dolor en una zona irradiada des del punt de pressió), i punts “tender” (que desencadenen dolor exclusivament en la zona de tacte) o *al·lodínia* cefàlica. Les exploracions complementàries es realitzen per a la tranquil·litat del pacient o per descartar altres cefalees amb característiques de tipus de tensió secundàries.

Clínicament, la CTT és una cefalea opressiva, amb freqüència descrita pels pacients com si es portés un “casc”, o “com un pes al cap”. Predomina la distribució holocranial, però és habitual certa localització, especialment per la seva intensitat en la regió occipital en un 25% de pacients; però són també habituals la frontotemporal –que molts pacients descriuen com pesadesa als ulls– i la mandibular. Generalment és bilateral, però en ocasions es lateralitza en relació a la intensitat.

Els pacients amb CTTC solen referir una alteració de la percepció i un nivell d'atenció-vigilància reduïts amb sensació de pèrdua de memòria, i en alguns pacients cursa amb acúfens lleus i sensació de pèrdua d'equilibri. No presenten vòmits, però alguns pacients descriuen sensació nauseosa, i palpitations ocasionals. El mal de cap no empitjora amb l'activitat física i inclús es pot recomanar la pràctica d'un exercici aeròbic lleuger que pot mitigar el dolor i la pesadesa que molt pacients senten. La intensitat del dolor és lleu o moderada, però en alguns casos els pacients adopten una postura antiàlgica, fixen el clatell i el cap amb la sensació que si el mouen empitjorarà el seu dolor ja crònic. Sol empitjorar al final del dia, però molts pacients es desperten ja amb cefalea si hang tingut un son no reparador.

Tot i que en la CTTC costa més trobar-hi els desencadenants específics, en la duració del procés sí que s'observa una distorsió continuada del model de vida en relació a diferents factors externs, com les condicions laborals i socioeconòmiques, i factors interns como el to afectiu i la

qualitat del son. La presència de signes de tensió muscular a la musculatura craniofacial d'aquests pacients és una evidència clínica.

La CTTC pot ser comòrbida amb la fibromiàlgia i la síndrome ansiosa-depressiva. Pot associar-se també la presència d'adoloriment muscular i punts dolorosos a la pressió que s'associen amb trastorns del son (75%), rigidesa matutina (77%), fatiga (81%), ansietat (47%), depressió (31%) i sensació de parestèsies (90%). Hi ha una major incidència en dones i en molts casos una predisposició familiar.

No s'ha de confondre la CTTC amb la cefalea per abús d'analgèsics. Els factors que recolzen la relació d'una substància amb l'empitjorament d'una cefalea són: (a) una relació temporal molt estreta amb el consum (b) un empitjorament significatiu de la cefalea preexistent, (c) l'evidència que la substància agreuja la cefalea primària; i (d) la millora o resolució de la cefalea quan acaben els seus efectes.

En resum, només amb una anamnesi ben dirigida es pot diagnosticar correctament una cefalea primària. La cefalea tipus tensió obliga a fer el diagnòstic diferencial amb cefalees secundàries com la cefalea posttraumàtica, la cefalea per hipertensió intracranial, o per hipotensió de líquid cefaloraquídi, la metabòlica o la tumoral.

## Tractament

### Farmacològic “clàssic”

El tractament de la CTTE i la CTTC precisa d'abordatges una mica diferents, però el que es recomana per a la CTTE és també aplicable a la CTTC. La diferència fonamental és que en la CTTE el pacient és conscient de la situació i dels factors que van desencadenar el dolor. Es pot tractar d'una situació d'estrès, amb un component psicològic, associada a moments de canvi i d'adaptació; tot i que també es pot relacionar

amb un traumatisme lleu, una sobrecàrrega mecànica, ja sigui dinàmica o postural. Aquestes situacions desencadenants són també aplicables a la CTTC, amb la diferència és que el dolor es perpetua, es retroalimenta i es cronifica.

El tractament farmacològic abortiu per un dolor habitualment no intens es basa en els analgèsics. Els **antiinflamatoris no esteroïdals** (AINEs) es consideren de primera elecció. Els més investigats i utilitzats amb més freqüència són l'**ibuprofè** (600-1200mg), el **naproxè** (500-1100mg) i l'**AAS** (500-1000mg) (**estudis classe I, recomanació classe A**). Altres són el dexketoprofè, el ketorolac i la indometacina. Entre els analgèsics no AINEs trobem el paracetamol, d'una eficàcia molt més reduïda (**estudis classe I, recomanació classe A**), i la dipirona magnèsica (**estudis classe I, recomanació classe A**). És important destacar que la combinació d'analgèsics amb cafeïna, relaxants musculars o ansiolítics és eficaç per controlar el dolor, però indueix un major risc d'habitució, fenomen de rebot i abús de medicació (**recomanació classe C**).

El tractament de la CTTC, amb dolor diari i una qualitat de vida dolenta, requereix mesures més completes que l'ús de fàrmacs analgèsics, i cal intentar modificar tots aquells hàbits de vida que serveixen de factors, no només desencadenants, sinó també perpetuadors. La farmacopea occidental és un complement, però el pacient és el màxim responsable del **canvi d'estil de vida**, que ha de ser el pilar més important del tractament.

Els tractaments farmacològics més indicats són els **antidepressius tricíclics**, especialment l'**amitriptilina** (10-75mg/dia), que es podria considerar el **fàrmac d'elecció (estudis classe I, recomanació classe A)**, i la **nortriptilina** (25-75 mg/dia). Aquests fàrmacs a més ajuden a millorar la qualitat del son, sense ser hipnòtics, i millorar l'estat d'ànim del pacient. És pot complementar amb **ansiolítics**: diazepam (10-15

mg/dia), lorazepam (3-6 mg/dia), clordiazepat dipotàsic (10-20 mg/dia) i ketazolam (15-30mg/dia) (**recomanació classe C**). En cas d'intolerància o falta de resposta a l'amitriptilina, es pot utilitzar la **mirtazapina** (15-30 mg/dia) (**recomanació classe B**). Segons els trets de personalitat del pacient es pot considerar l'ús d'un inhibidor selectiu de recaptació de serotonina (ISRS), com la paroxetina (10-20mg/dia) o la fluoxetina (20mg/dia).

Els estudis a doble cec aleatoritzats que s'han realitzat en els últims anys amb toxina botulínica en pacients amb CTTC no han demostrat eficàcia. La toxina botulínica redueix la contracció muscular contínua i juga un paper important sobre els aferents sensitius, però els estudis bàsics actuals indiquen que el problema fonamental a la CTTC és probablement central. Potser en alguns casos en què cap tractament és eficaç es pot considerar avaluar la resposta a les infiltracions locals de la musculatura pericranial.

### Tractaments “alternatius”

Les mesures no farmacològiques poden ser útils a pacients que ja han intentat tots els tractaments tradicionals, però especialment como un complement més per a aconseguir un canvi positiu en el model de vida del pacient. Dos tractaments han provat la seva eficàcia:

— **Bio retroalimentació i teràpies conductistes** que es poden complementar amb psicoteràpia i teràpia cognitiva. Intenten que el pacient conegui millor com el seu organisme reacciona biològicament davant l'estrès o situacions psicològiques.

— **Acupuntura**: És l'únic tractament “alternatiu” aprovat per l'agència nord-americana del medicament (FDA) com a eficaç, però només és superior al placebo si es realitza contínuament, és a dir que quan es deixa una temporada el dolor es reaguaditza. S'han realitzat múltiples estudis oberts però pocs aleatoritzats. En un assaig amb CTTC aleatoritzat en

tres grups que van rebre acupuntura, “mínima acupuntura” (col·locació d’agulles superficials en punts no utilitzats en les tècniques d’acupuntura) i no acupuntura (explicat als pacients per l’existència d’una llarga llista d’espera), l’acupuntura no va resultar molt més eficaç que la “mínima acupuntura”.

La **resta de tractaments alternatius** com el **quiromassatge, la manipulació osteopàtica, els tractaments dietètics, l’homeopatia, l’estimulació magnètica**, etc. no han demostrat més eficàcia que el placebo. Potser els pacients amb personalitats addictives, obsessives-compulsives i els pacients amb tendència a l’abús farmacològic obtinguin més benefici d’aquest tipus de teràpies. El que és important per al neuròleg és conèixer aquests tractaments per desaconsellar-ne els que poden ser perjudicials.

## Recomanacions

1. La **cefalea de tipus tensió episòdica** pot controlar-la el metge d’atenció primària.
2. La **cefalea tipus tensió crònica** pot precisar l’avaluació del neuròleg o inclús del psiquiatra. Cal avaluar la possibilitat d’oferir la derivació al psicòleg per oferir psicoteràpia formal com a eina terapèutica
3. És millor tractar la cefalea de tipus tensió crònica amb tractaments preventius i no utilitzar analgèsics o AINEs amb freqüència, perquè podria desenvolupar una cefalea per abús de medicació.
4. És important **no desestimar els tractaments alternatius** com el biofeedback o l’acupuntura en el tractament de la cefalea tipus tensió crònica.

# 4.

## Cefalees trigemin autonòmiques

### Definicions

Les **cefalees trigemin-autonòmiques** (CTA) constitueixen el grup tercer de l’actual *Classificació Diagnòstica de la International Headache Society* (IHS) del 2004. Inclou tres quadres clínics: 1) **cefalea en agrupaments** (*cluster headache*, de la literatura anglosaxona; *cefalea en racimos*, en castellà), 2) **hemicrània paroxística** i 3) **SUNCT**, acrònim de la definició anglesa: *Shortlasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing*.

Les CTA són cefalees que cursen en episodis (o atacs) bastant o molt retallats en la seva durada, recurrents amb una alta freqüència, amb un perfil temporal que pot ser a temporades o continuat, amb dolor intens, invalidant, centrat a nivell de la primera branca trigeminal i que s’acompanyen de símptomes vegetatius oculars i facials característics, fruit de l’activació del reflex trigemin-parasimpàtic. Els trets diferencials dels tres tipus de CTA es reflecteixen en la taula XIII. Cal notar que tot i tenir uns símptomes semblants, es distingeixen principalment en la durada dels atacs de dolor i en el perfil de la recurrència.

De cada una de les cefalees trigemin-autonòmiques (CTA) exposarem els criteris diagnòstics acceptats actualment, basats en la classificació diagnòstica de la IHS, el diagnòstic diferencial i el tractament, basats també en altres guies de consens.

## Taula XIII.

Principals característiques diferencials de les C T A

	CA	HP	SUNCT
Edat inici (anys)	±30	±30	±50
Sexe H/D	4-7/1	1/3	4/1
Durada de la crisi (minuts)	15-180	2-30	<1-4
Freqüència típica (nº /dia)	1-8	>5	3-200
Patró temporal	en agrupaments setmanes-mesos 10% crònic	majoria crònic	crònic, pot haver-hi remissions
Crisis nocturnes	freqüent	±30%	no
Maniobres desencadenants	rars	±10%	freqüents
Resposta a la indometacina	no	si	no

### 1. Cefalea en agrupaments (CA)

És el tipus de CTA més freqüent. La seva prevalença és al voltant del 0,1% de la població amb un clar predomini en homes, de 4 a 7 vegades més freqüent que en dones i que s’inicia al voltant dels 30 anys.

### Manifestacions clíniques

El diagnòstic és clínic i es basa en els següents criteris:

- Dolor unilateral en la regió frontal-orbitària-temporal, de 15 a 180 minuts de durada. Excepcionalment els símptomes poden canviar de costat, però el més habitual és que siguin constantment del mateix cantó inclús en temporades molt separades en el temps. Tot



i el predomini de la topografia òrbito-frontal pot haver-hi casos amb dolor centrat a nivell de la regió maxilar (V2).

- Dolor acompanyat almenys d'un dels següents signes vegetatius: enrogiment conjuntival, llagimeig, congestió nasal, rinorrea, edema palpebral, sudoració frontal o facial, disminució de la fenadura palpebral, miosi, tot això ipsilateral al dolor i/o d'inquietud i agitació.
- Freqüència entre un atac cada dos dies a vuit atacs al dia.

Tot i que es poden presentar a qualsevol hora del dia o de la nit, hi ha un cert predomini cap al migdia –tarda i a les poques hores d'adormir-se.

### Patrons de cefalea en agrupaments

Segons el patró de recurrència en el temps, es diferencien dos tipus evolutius:

- **Cefalea en agrupaments episòdica.** Les temporades simptomàtiques duren de setmanes a mesos i estan separades entre elles per períodes asimptomàtics de més d'un mes de durada. La forma episòdica és la més freqüent, d'aquí el nom de cefalea "en agrupaments", essent el 90% de les CA. El més habitual és que es presentin recurrències anuals o cada dos anys.
- **Cefalea en agrupaments crònica.** En aquest subtipus no hi ha períodes sense atacs de dolor (sense tractament) superiors a un mes al llarg d'un any. Al voltant d'un 10% tenen aquest perfil, la majoria des de l'inici; però alguns pacients (13%) poden canviar d'una forma episòdica a crònica en els primers anys de l'evolució.

### Estudis diagnòstics

En totes les CTA, ja que hi ha patologies que poden manifestar-se amb una clínica superposable, és obligat realitzar una prova d'imatge a l'inici de la clínica. La RM cranial és l'exploració més rendible

tot i que si s'ha fet ja una TC (i és normal) i el quadre és típic, l'estudi pot ser suficient. La majoria de les etiologies que poden manifestar-se com una CTA secundària són sinusals de la regió hipofisària o del si cavernós, tipus **lesions ocupants d'espai** (*adenomes hipofisaris, meningiomes, metàstasi, aneurismes*). En alguns casos l'àngio-RM serà indicada, per exemple, en la sospita d'una dissecció de caròtida quan hi ha un antecedent traumàtic o davant la presència d'un signe de Horner persistent fora dels moments de dolor. Per descomptat tota CTA que no compleixi els criteris típics, incloent-hi signes anòmals en l'exploració neurològica, haurà de ser estudiada amb neuroimatge.

## Taula XIV.

Tractament agut de la cefalea en agrupaments

Tractament	Grau de recomanació
Oxigen 100%	A
Sumatriptà 6mg subcutani	A
Sumatriptà 20 mg nasal	A
Zolmitriptà 5 mg nasal	A/B
Lidocaïna nasal	B
Octreòtid	B

El diagnòstic diferencial amb altres tipus de CTA es basa en criteris clínics (taula XIII).

### Tractament agut

Durant els períodes simptomàtics cal evitar els possibles desencadenants, fàrmacs vasodilatadors, alcohol, dormir la migdiada o altres.

El tractament agut, és a dir, el tractament dels moments de dolor, és el següent (Taula XIV):

- **Sumatriptà:** és el tractament d'elecció per via subcutània, una ampolla de 6 mg aplicable amb un autoinjector (**recomanació classe A**). Alleugera en pocs minuts el dolor en el 95% dels atacs amb absència del dolor als 20 minuts en el 75% dels casos. Dosi menors també s'han descrit com efectives, però requereixen la manipulació del bolígraf autoinjector. Les contraindicacions són les malalties cerebrovasculars i cardiovasculars, i la hipertensió arterial no controlada. Els efectes secundaris més freqüents són l'opressió toràcica i les parestèsies distals. No presenta taquifilàxia, però s'ha descrit rebot del mal de cap en els pacients amb cefalea en agrupaments i migranya.
- **Oxigen al 100%** amb un flux de 7 l/min (fins a 15 l/min) és efectiu en un 60% dels atacs. S'ha d'administrar amb el pacient assegut o dret durant uns 15 minuts abans que es consideri ineficaç. L'oxigen hiperbàric no s'ha demostrat efectiu.
- **Triptans per via nasal:** En estudis controlats hi ha evidència de benefici del sumatriptà (20 mg) i del zolmitriptà (5 mg) administrats per via nasal amb alleugeriment del dolor als 30 minuts.
- La **lidocaïna per via nasal** amb una concentració del 4-10%, posada en la fosa nasal ipsilateral al dolor amb el cap en retroversió i girat cap el cantó dolorós, és efectiva com a mínim en un terç dels pacients.
- **L'octreòtid**, un anàleg de la somatostatina, recentment s'ha demostrat efectiu en

el tractament agut de la CA en dosi de 100 micrg subcutani, però no sembla superior al sumatriptà.

- El paper de l'**ergotamina**, l'únic tractament que es disposava abans, en l'actualitat ha quedat relegat, i a més no hi ha preparats per a via parenteral o per a via nasal. Es disposa d'un preparat per via rectal a dosi de 2 mg amb possible utilitat com a preventiu dels atacs nocturns (**recomanació classe C**).

### Tractament preventiu

(Taula XV)

- **Verapamil.** És el fàrmac d'elecció, malgrat que hi ha pocs estudis doble cec; però l'experiència acumulada demostra la seva alta eficàcia a dosi entre 160 i 960 mg/d, en tres preses o en una de formulació retardada, generalment entre 240-480 mg/d. Cal fer una pauta ascendent setmanal de 80 mg i l'eficàcia s'obté generalment a les 2-3 setmanes. Per això es pot utilitzar a l'inici juntament amb corticoides, que són d'acció més ràpida. Els efectes secundaris del verapamil són bradicardia, edemes i constipació. Cal fer control amb electrocardiograma per descartar alteracions de la conducció cardíaca, especialment si s'arriben a utilitzar dosis altes.
- **Corticoides.** Tampoc no hi ha una demostració amb estudis controlats amb placebo, però múltiples assaigs oberts demostren la seva ràpida eficàcia per prevenir la recurrència de la CA. Les dosis utilitzades de prednisona són entre 0,5 i 1mg/Kg de pes/dia (en algun cas pot ser necessari 1,5 mg), en presa única matutina durant cinc dies i pauta decreixent de 10mg/2-3 dies. Al voltant del 70-80% dels períodes simptomàtics de CA responen als corticoides. També s'han mostrat eficaços per via endovenosa, per exemple en pacients que vénen a urgències amb atacs continuats. També es pot utilitzar la **dexametasona** començant a dosi de 8mg/dia.

En pacients amb antecedents de períodes simptomàtics de mesos de durada, tal com hem comentat abans, s'iniciarà juntament amb els corticoides una pauta de verapamil que es mantindrà i s'ajustarà la dosi en el moment de suprimir els corticoides. En aquests casos, per tant, els corticoides són un trac-

tament transicional, en espera que s'iniciï l'efecte farmacològic diferit del verapamil. Els efectes secundaris dels corticoides són els coneguts i no acostumen a ser prominents en pautes de curta durada. En els pacients diabètics i/o hipertensos caldrà monitoritzar la glucèmia i la tensió arterial.

- **Carbonat de liti.** La seva utilitat ha estat demostrada en múltiples assaigs oberts en CA episòdica (al voltant del 63% d'eficàcia) però sobretot en CA crònica (millora en el 78% dels casos). S'usa a dosi diària de 600 a 1500mg iniciada per 400mg i augmentant 200mg cada setmana. Si es puja de 1000 mg/d o si hi ha possibles interaccions com insuficiència renal o presa de diürètics, cal mesurar el nivell plasmàtic del liti que no ha de superar 1.2 mmol/l. En tractaments duradors cal controlar la funció renal, hepàtica, electròlits i la funció tiroïdal, ja que pot causar hipotiroidisme o hipertiroïdisme i insuficiència renal. Els efectes secundaris més freqüents són tremolor, diarrea i poliúria. En un estudi controlat el liti no es mostra efectiu en la CA episòdica i en un estudi creuat es demostra la mateixa eficàcia que el verapamil.
- **Topiramàt.** S'ha publicat la seva acció preventiva en la CA en diversos estudis oberts, amb dosis al voltant de 100 mg/dia. Cal un esglaonament setmanal de 25 mg i els efectes secundaris principals són les parestèsies i la bradipsíquia i té un efecte afavoridor dels càlculs renals en pacients propensos.
- Valproat o **àcid valproic.** En un únic estudi controlat no demostra major efectivitat que el placebo, però en assaigs oberts s'ha mostrat eficaç a dosis diàries entre 5 i 20 mg/Kg pes.
- **Metisergida.** És un *fàrmac històric* actualment no comercialitzat en el nostre medi.
- Un altre antiserotonínic, el **pizotife** es va demostrar efectiu en un sol estudi controlat ja fa anys, i ha quedat actualment relegat a opcions de tercer nivell.
- **Capsaicina intranasal.** Un estudi controlat demostra la seva acció preventiva en dos ter-

## Taula XV.

### Tractament preventiu de la cefalea en agrupaments

Fàrmac	Grau de recomanació
Verapamilo	A
Corticoides	A
Carbonat de liti	B
Metisergida	B
Topiramàt	B
Tartrat d'ergotamina	B
Àcid valproic	C
Melatonina	C
Baclofeno	C

## Tota cefalea trigemin-autonòmica ha de tenir un estudi neuroradiològic adequat.

ços dels pacients, després d'instil·lacions repetides.

- **Melatonina.** A dosi de 10 mg/d es va demostrar eficaç en un estudi controlat. Tampoc està comercialitzada en el nostre medi, però es pot trobar a parafarmàcies.

A l'inici de la temporada simptomàtica de la CA el més recomanable és l'associació de la pauta curta de corticoides amb el verapamil, i es mantindrà fins passades unes setmanes sense atacs; s'anirà disminuint progressivament, o el temps corresponent si es coneix la durada d'èpoques simptomàtiques prèvies.

En pacients en els quals un sol fàrmac a dosis altes no previngui la recurrència d'atacs de CA cal utilitzar pautes combinades de fàrmacs. Així, començant pels fàrmacs amb alt grau de recomanació o grau A es convinaran amb els fàrmacs de grau B i, fins i tot, si no s'obtingués resposta, amb els fàrmacs de grau C.

### Tractament de la CA crònica sense resposta als fàrmacs (CA refractària)

En pacients amb CA crònica en els quals no s'arribi a evitar la recurrència dels atacs amb els tractaments preventius ja mencionats, s'han de plantejar altres procediments no farmacològics. En l'actualitat i des de fa pocs anys, disposem de tècniques neuroquirúrgiques lesionals i neuromoduladores. No hi ha estudis controlats de les CTA amb tractament neuroquirúrgic, i per altre cantó sabem que la seva evolució espontània pot ser la de remetre en algun moment. Per tant, el **grau de recomanació de tots els procediments quirúr-**

**gics no és superior al nivell C, possible eficàcia però no basada en estudis controlats.**

— Les tècniques lesionals es poden fer sobre el **gangli del trigemin** o sobre el gangli parasimpàtic esfenopalatí. Les tècniques lesionals percutànies sobre el gangli de Gasser no es recomanen actualment donada la seva eficàcia limitada i un alt grau de possibles efectes adversos greus. Fins i tot la secció quirúrgica del trigemin que s'havia practicat antigament no garantia la desaparició dels atacs. Donat que la principal branca simptomàtica trigeminal és la primera, l'oftàlmica, l'anestèsia pot ocasionar una queratitis i la pèrdua visual conseqüent.

— La **lesió del gangli esfenopalatí** s'ha demostrat eficaç en un percentatge al voltant del 60% de CA episòdica refractària i en menor grau en CA crònica. Mitjançant la radiofreqüència polsada, que és un mètode lesional menys intens que la lesió tèrmica, hem obtingut millora en set de tretze pacients amb CA crònica refractària a fàrmacs i sense efectes adversos. Per això i per poder-se realitzar de forma ambulatoria, es pot plantejar com a primer graó del tractament quirúrgic, tot i que no és una recomanació consensuada a nivell internacional.

— **Estimulació dels nervis occipitals.** És l'últim procediment introduït. La col·locació d'electrodes estimuladors dels nervis occipitals amb un generador subcutani graduable externament es demostra eficaç en reduir i en algun cas (20%) abolir la recurrència dels atacs. El seu benefici, a partir de diverses sèries amb un petit nombre de pacients, és al voltant del 60%. És un procediment tècnicament fàcil i amb poques complicacions. La

reintervenció amb anestèsia general per canviar les piles del generador és el principal inconvenient. Altres problemes poden ser les infeccions i la desconexió dels electrodes.

— **Estimulador hipotalàmic.** Des del 2001 en què es va realitzar per primer cop, diversos treballs amb un nombre petit de pacients descriuen un benefici d'aquest mètode que va del 50% fins al 90% dels casos. L'electrode se situa a nivell de l'hipotàlam posterior del cantó del dolor amb unes coordenades ja establertes. Quan és efectiu, és el procediment que obté el major nombre de pacients amb resposta total que es mantenen sense medicació. Com a efectes adversos s'han descrit els propis d'un implant cerebral profund. S'han descrit hemorràgies intraparenquimatoses, en un cas amb resultat de mort. És lògicament un procediment només a realitzar en centres amb un equip neuroquirúrgic amb experiència en *implants esteroatàxics*. Les indicacions i els criteris d'inclusió s'exposen en la taula XVI.

## 2. Hemicrània paroxística (HP)

### Clínica

És una forma de CTA intermèdia pel que fa referència a la durada dels episodis de dolor, entre pocs minuts i mitja hora. Té un clar predomini femení i no es coneix la seva prevalença, però és molt menys freqüent que la CA.

Els criteris diagnòstics clínics de la IHS són similars a la CA (topografia del dolor, acompanyants autonòmics ipsilaterals) amb l'esmentada diferència de la durada dels atacs (Taula XIII) però, es pot superposar amb la CA (entre 15-30 minuts poden correspondre a ambdues formes). El nombre d'episodis diaris és superior a 5 per dia amb un menor predomini nocturn. Dins dels acompanyants autonòmics, el signe de Bernard-

## Taula XVI.

### Criteris per a l'implant d'electrode hipotalàmic en la CA crònica refractària

1. CA crònica d'acord amb criteris de la IHS, al menys de 24 mesos d'evolució i freqüència diària.
2. Atacs estrictament unilaterals.
3. El pacient ha d'estar un temps monitoritzat (ingressat) per corroborar el perfil dels atacs.
4. S'han utilitzat a dosis màximes o tolerades tots els fàrmacs amb grau de recomanació A i B i C, en combinació, sense benefici.
5. El pacient té un perfil psicològic normal.
6. No té contraindicacions mèdiques ni neurològiques, que inclouen:
  - Infart de miocardi recent
  - Arítmia cardíaca
  - Epilèpsia
  - Accident cerebrovascular
  - Altres estimuladors cerebrals per altres motius
  - Hipotensió i hipertensió arterial no controlada
  - Malalties degeneratives del SNC
  - Trastorns del SN autònom
  - Malalties endocrinològiques
  - Trastorns hidroelectrolítics (insuficiència renal, hiperaldosteronisme)
7. Exploració neurològica normal.
8. TC amb finestra d'os, RM i Angio-RM, normals.
9. Equip neuroquirúrgic amb experiència en implants cerebrals profunds.
10. No embaràs.
11. Aprovació del comitè ètic de l'hospital
12. Abstinència d'alcohol i tabac.
13. Consentiment informat signat pel pacient.

Horner és menys freqüent en la HP i no s'acompanya d'agitació i inquietud.

La majoria dels casos amb HP són crònics, sense temporades asimptomàtiques superiors a un mes durant un any, però existeixen casos episòdics, recurrents a èpoques.

### Tractament

El criteri diferencial principal és la **resposta al tractament amb indometacina**. L'eficàcia és tan específica que alguns autors utilitzen 50-100 mg d'indometacina intramuscular (no comercialitzada al nostre entorn) com a prova diagnòstica ("indotest"). La **indometacina** a dosi fins 225 mg/dia és l'únic fàrmac que prevé de forma absoluta la repetició dels atacs (**recomanació classe A**). Es dosificarà des de 25 mg/8h o 75 mg/d d'alliberació lenta, augmentant progressivament si no hi ha resposta en un o dos dies fins a 75 mg/8h. A aquestes dosi caldrà utilitzar un protector gàstric ja que la intolerància és alta. Passades unes setmanes asimptomàtiques es pot disminuir lentament la dosi sense suprimir-la del tot en els casos amb història crònica, buscant la dosi mínima eficaç. En general la supressió comporta recidiva en pocs dies en la forma crònica, però en formes episòdiques una vegada passada la durada coneguda de períodes previs es pot provar la supressió.

En pacients que no tolerin o tinguin contraindicació a la indometacina caldrà provar seqüencialment **verapamilo, acetazolamida, piroxicam i altres AINEs**; fàrmacs que han estat descrits com a beneficiosos en reportatges de casos o en petites sèries de pacients (**recomanació classe C**).

## 3. SUNCT

### Clínica

És la forma de CTA més infreqüent, amb atacs de pocs segons a pocs minuts de durada (28)

(Taula XIII). Predomina en homes, amb una edat d'inici superior comparativament a la CA i HP. El dolor, igualment centrat a nivell fronto-orbitari, és sever i acompanyat d'enrogiment conjuntival, llagrima i/o rinorrea, però el signe de Bernard-Horner és infreqüent. El patró temporal és molt variable amb pocs o molts episodis al dia (fins > de cent), a temporades, amb remissions entre elles o amb patró crònic i generalment respecte al son. El pacient pot reconèixer zones gatell i maniobres desencadenants, tàctils o de moviment. Això fa que el diagnòstic diferencial es pugui plantejar amb la neuràlgia de la primera branca del trigemin. El terme SUNA s'aplica quan només presenten un sol acompanyant autonòmic.

Les diferències amb la neuràlgia del trigemin són: la qualitat del dolor menys agut i lancinant en el SUNCT, la durada dels paroxismes més breu en la neuràlgia, l'absència de període refractari i sobretot els acompanyants vegetatius de vasodilatació conjuntival i llagrima presents en el SUNCT. En qualsevol cas, la fisiopatogènia no està aclarida i s'han descrit pacients que han passat d'una època amb clínica i resposta al tractament, típiques de neuràlgia del trigemin a èpoques amb simptomatologia típica de SUNCT.

### Tractament

No hi ha un tractament especialment eficaç del SUNCT, a partir de sèries petites de casos la **lamotrigina i la carbamacepina** són els fàrmacs amb millor acció preventiva (**recomanació classe C**) seguits de la **gabapentina i el topiramàt**. S'ha descrit benefici en algun cas amb *bloqueig del nervi occipital, descompressió microvascular del trigemin* i dos casos refractaris a tots els fàrmacs en el qual s'evidenciava en un estudi PET, igualment com està descrit en la CA, hipersenyal hipotalàmica ipsilateral al dolor, que va cedir amb la col·locació d'un *estimulador hipotalàmic*.



## Recomanacions

L'estudi diagnòstic i el tractament de les CTA són **aconsellables que es realitzin en una consulta neurològica**.

Tota CTA ha de tenir un **estudi neuroradiològic** adequat.

El **seguiment** un cop confirmat el diagnòstic i establerta la pauta de tractament eficaç **pot ser dut a terme a nivell d'atenció primària**.

Els **casos crònics refractaris** han de ser **derivats a una Unitat de Cefalees** i els **tractaments lesionals o d'estimulació** amb electrodes superficials o cerebrals profunds s'han de realitzar **en centres hospitalaris** amb experiència en aquestes tècniques.

# 5.

## Altres cefalees primàries

L'apartat quart de la *Classificació Internacional de la IHS* inclou uns quants tipus de cefalees primàries relativament poc freqüents que tenen una clínica heterogènia, una patogènia desconeguda i uns tractaments que en general no estan basats en estudis controlats (Taula XVII).

### Cefalea primària “en punxades”

Probablement és la forma més freqüent del grup. Es manifesta amb sensació de punxades breus, de pocs segons de durada, recurrents,

## Taula XVII.

### Apartat 4. Altres cefalees primàries

Cefalea primària “en punxades”
Cefalea tussígena primària
Cefalea primària per esforç físic
Cefalea associada a l'activitat sexual
Cefalea hípnica
Cefalea primària “en tro”
Hemicrània contínua
Cefalea diària persistent d'inici recent

amb freqüència irregular, predominant en el territori de la primera branca trigeminal, sense altres símptomes acompanyants. Solen motivar la consulta quan són molt freqüents, i apareixen cada pocs minuts o hores i diàriament. Típicament no es presenten durant el son. Poden superposar-se a altres cefalees primàries com la migranya o la cefalea en agrupaments. Rares vegades es pot relacionar a algun procés orgànic; traumatisme, herpes, meningioma, adenoma d'hipòfisi. En cas de manifestar-se constantment en la mateixa topografia és recomanable realitzar un estudi d'imatge.

En casos amb punxades molt freqüents es pot provar el tractament amb indometacina a dosi de 75 mg/d (8), eficaç en dos terços dels casos (**recomanació classe C**). En casos aïllats s'ha descrit la resposta a altres **AINEs** o a la **gabapentina**.

### Cefalea tussígena primària

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

Davant d'una cefalea “*Valsalva positiva*” s'han d'excloure anomalies de la xarxa crànio-cervical, *-la malformació d'Arnold-Chiari* com la més freqüent- o bé *processos intracranials ocupants d'espai*. En aquests casos sempre cal fer una RM cranial, encara que la exploració neurològica sigui normal. La presència de nistagme i dèficit de la persecució visual, manifestat per una pobre resposta als estímuls optocinètics (*bandera estriada*), són signes suggerents de *malformació d'Arnold-Chiari*.

Si es presenta de forma continuada, es pot millorar o prevenir amb **indometacina**, a dosi de 25 a 150 mg/d (**recomanació classe C**). Com que també pot alleugerir la cefalea tussígena secundària, la resposta a la indometacina aquí no té un valor diagnòstic.

### Cefalea primària per esforç físic

És la cefalea desencadenada per un esforç físic sostingut. Es presenta en el moment de la màxima intensitat de l'esforç, pot durar des de 5 minuts a dos dies. És de característiques pulsatives, bilateral i es pot acompanyar de símptomes migranosos. Predomina en gent jove, amb antecedents personals o familiars de migranya i s'han descrit, a més de l'esforç, altres factors desencadenants com l'altitud, la calor, la presa de cafeïna, la hipoglucèmia i l'alcohol. Lògicament caldrà descartar quadres secundaris (hemorràgia subaracnoïdal, dissecció arterial) amb RM i Angio-RM, i fins i tot l'estudi del líquid cefaloraquídi; així com descartar crisis hipertensives o cefalea associada a isquèmia miocàrdica.

Els fàrmacs proposats com a preventius són la indometacina, els betablocadors adrenèrgics, com per a la prevenció de la migranya. (**recomanació classe C**) I quan ja s'han descartat etiologies secundàries, es pot assajar l'ús d'ergotamina o un triptà just abans d'un esforç previsible.

### Cefalea associada a l'activitat sexual

Es distingeixen dos tipus de cefalees associades a l'activitat sexual:

**Cefalea preorgàsmica.** És global, opressiva, paral·lela al grau d'excitació sexual.

**Cefalea orgàsmica.** És aguda, explosiva, coincidint al voltant de l'orgasme.

Els dos tipus de la cefalea acostumen a ser bilaterals, opressius o polsàtils i poden anar acompanyats de nàusees. Predomina en la població masculina i amb antecedents d'altres cefalees, com la migranya o la cefalea de tipus tensió, i s'acostuma a manifestar-se durant temporades de setmanes o mesos.

Igualment que amb la cefalea d'esforç i la cefalea "en tro", cal descartar quadres secundaris amb estudis de RM i Angio-RM. També cal descartar que es pugui tractar d'una cefalea secundària a la presa d'un inhibidor de la fosfodiesterasa.

Com a tractament preventiu s'ha utilitzat la **indometacina**, 50- 100 mg *abans de l'activitat sexual* o els **betabloquers adrenèrgics** (*propranolol, metoprolol, diltiacem*), si els símptomes duren una temporada llarga (**recomanació classe C**).

## Cefalea hípica

És un mal de cap que es presenta durant el son i que desperta el pacient.

Els criteris de la IHS inclouen:

- Es presenta només durant el son.
- Succeeix més de la meitat dels dies (> 15 dies al mes).
- Es presenta en edats superiors als 50 anys.
- La cefalea no s'acompanya de símptomes autonòmics, però pot haver-hi nàusees o fotofòbia o fonofòbia.

No es coneix la prevalença exacta d'aquest mal de cap, que té un cert predomini femení, amb una edat mitja d'inici de 62 anys. L'horari de presentació pot ser molt constant, per exemple dues o tres hores després d'adormir-se, acostuma a ser una cefalea bilateral que dura entre 15 minuts i algunes hores, de moderada a severa intensitat i

generalment obliga el pacient a aixecar-se del llit. Quasi la meitat dels pacients tenen antecedents d'altres cefalees i la migranya és la més freqüent.

No es coneix la seva patogènia. En estudis de son s'ha comprovat que el moment del despertar-se pot correspondre o no a la *fase REM*.

Caldrà descartar amb les exploracions adequades, cefalees que poden tenir un predomini nocturn o ortostàtic: *hipertensió intracranial, sinusopaties, síndrome d'apnees nocturnes, crisis hipertensives*.

El fàrmac que s'ha comprovat eficaç en un major nombre de descripcions és el **carbonat de liti (recomanació classe C)**, a dosi inicial de 100 o 200 mg/nit, i després fins a 600mg. També s'ha mostrat eficaç la **cafeïna** presa en anar-se a dormir o quan la cefalea desperta el pacient, en comprimits de 40-60 mg o amb una tassa de cafè. Altres tractaments efectius descrits en petites sèries són: **indometacina, flunaricina, acetazolamida, verapamil, topiramata, pregabalina (recomanació classe C)**.

## Cefalea primària "en tro"

Denominada també **cefalea explosiva benigna** i en anglès, "*thunderclap headache*". Es defineix com un mal de cap de severa intensitat i d'inici agut que arriba al màxim en menys d'un minut i que pot durar entre una hora i dies.

Per al seu diagnòstic se n'han d'excloure altres causes, en particular una hemorràgia subaracnoïdal i altres tipus de patologia vascular (dissecció, vasculitis, trombosi venosa, apoplexia hipofisària), crisi hipertensiva i utilització de fàrmacs o drogues simpaticomimètiques. El pacient amb una cefalea "en tro" ha de ser atès d'urgències per realitzar una TC i si aquesta prova és normal cal fer una punció lumbar, i posteriorment en ocasions estudis amb Angio-RM, Angio-TC i fins i tot angiografia.

Les recurrències són rares i aquest curs monofàsic forma part del diagnòstic de la cefalea en tro benigna.

Per la seva possible associació amb quadres de vasospasme arteriolar cerebral i tractaments amb inhibidors de la recaptació de la serotonina es recomana evitar-los, així com també l'ergotamina i els triptans.

## Hemicrània contínua

És un mal de cap estrictament unilateral, persistent i que cedeix amb indometacina.

Els criteris diagnòstics de la IHS són:

- A- Cefalea durant més de tres mesos.
- B- Dolor unilateral sense canvi de cantó, diari, continu, d'intensitat moderada amb moments d'intensitat severa.
- C- Almenys amb algun acompanyant autonòmic ipsilateral coincidint amb els moments de màxima intensitat: injecció conjuntival i/o llagimeig; congestió nasal i/o rinorrea; ptosi i/o miosi.
- D- Resposta completa a les dosis terapèutiques d'indometacina.

És una síndrome de predomini femení, un terç de casos comencen presentant-la a temporades, però majoritàriament ja és crònica des de l'inici. Pel seu caràcter crònic i diari cal practicar una prova d'imatge, i se n'han descrit casos simptomàtics. La resposta al tractament amb **indometacina** sembla específica de la forma primària. La indometacina s'utilitza a dosi de 25 mg/8h, i es va augmentant en pocs dies a 50 mg/8h si no hi ha resposta. Habitualment la remissió de la clínica es produeix ràpidament en hores o pocs dies. La injecció IM de 50-100mg d'indometacina ("*indotest*") eradica el dolor en menys de dues hores, però no disposem al país d'indometacina parenteral. El tractament s'haurà de mantenir durant setmanes i anar baixant la dosi poc a

poc, fins suprimir-la en alguns casos o havent de mantenir en altres cassos de forma crònica una dosi mínima eficaç, entre 25 i 300 mg/d (**recomanació classe C**). Si no es tolera la indometacina, s'han de provar altres AINE.

## Cefalea diària persistent d'inici recent

És un mal de cap peculiar en la seva forma d'iniciar-se. No difereix de les característiques d'una cefalea tipus tensió crònica excepte en els casos que des del dia que comença és diària i es fa crònica, i per definició dura més de tres mesos. Típicament el pacient recorda la data de l'inici del seu mal de cap, un terç dels casos tenen antecedents de cefalea i en la sèrie més amplia hi ha igual percentatge de pacients amb clínica de *migranya sense aura* que de *cefalea de tipus tensió*.

No es coneix quin és el seu mecanisme, i s'han invocat processos infecciosos (el més remarcats és el virus Epstein-Barr), trombosi venosa cerebral, hipotensió de LCR, però el cert és que en la majoria de casos la neuroimatge i els estudis de LCR no demostren alteracions. En qualsevol cas com que és una cefalea d'inici recent i persistent, **caldrà fer estudis per descartar les diverses etiologies** causals, malgrat que l'exploració neurològica sigui normal (**recomanació classe C**).

Els tractaments utilitzats són els mateixos que en la cefalea tipus tensió crònica (**recomanació classe C**), però la resposta no acostuma a ser favorable. Hi ha però descripcions de remissions espontànies i en casos aïllats efectivitat amb *topiramata* o *gabapentina*.

## Recomanacions

Les **cefalees primàries desencadenades per esforços breus o prolongats** i la **cefalea "en tro"**,

necessitaran **exàmens neuroradiològics** per tal d'assegurar-ne el diagnòstic.

Les **cefalees desencadenades per esforços, per maniobres de Valsalva, que desperten el pacient a la nit, cròniques diàries d'inici recent, o de localització estrictament hemicranial** han de constituir un **motiu de consulta al servei de neurologia**.

Les **cefalees “en tro”** són un motiu de consulta immediata al Servei d'Urgències amb l'objectiu de realitzar amb prioritat un **estudi de TC**, i si és normal s'ha realitzar una **punció lumbar**.

# 6.

## Cefalees secundàries

### Concepte

Estan recollides en els apartats 5 a 12 de la *2a Edició de la Classificació Internacional de Cefalees* (taula XVIII). S'hi inclouen les cefalees que apareixen en estreta relació temporal amb un trastorn capaç de produir cefalea i que es resolen o milloren de forma evident amb el tractament o remissió espontània del trastorn causal.

### Taula XVIII.

#### Cefalees secundàries

Cefalea atribuïda a traumatisme cranial i/o cervical

Cefalea atribuïda a alteracions vasculars cranials o cervicals

Cefalea atribuïda a un trastorn intracranial no vascular

Cefalea atribuïda a una substància o la seva supressió

Cefalea atribuïda a infecció

Cefalea atribuïda a trastorn de la hemostàsia

Cefalea o dolor facial provocat per trastorns del crani, coll, ulls, oïdes, nas, sinus, dents, boca o altres estructures cranials o facials

Cefalea atribuïda a trastorn psiquiàtric

Representen menys del 10% del total de les cefalees que consulten i si considerem únicament les que són potencialment greus, és a dir, aquelles que posen en perill la vida del pacient o poden causar seqüeles greus, el percentatge es redueix a un 1%.

Les **cefalees secundàries** s'han de descartar sempre davant de qualsevol cefalea que no tingui les característiques clíniques típiques d'una cefalea primària. Una bona anamnesi que incideixi en la presència de signes o símptomes d'alarma (v. l'apartat d'*Aproximació diagnòstica al pacient amb cefalea*), recolzada en l'exploració física, serà determinant en la valoració i detecció d'una possible cefalea secundària.

A continuació es revisaran les característiques clíniques més rellevants de les principals cefalees incloses en aquests apartats. El tractament serà etiològic i simptomàtic del mal de cap.

### Cefalea atribuïda a un trastorn vascular cranial o cervical

En general la cefalea que acompanya un episodi vascular cerebral agut no ofereix dubtes relatius al diagnòstic etiològic i passa a un segon pla per la presència de signes neurològics focals. En canvi, en algunes condicions la cefalea és el símptoma principal i en moltes ocasions l'inicial, com passa en l'hemorràgia subaracnoïdal, la dissecció arterial, la trombosi venosa, l'arteritis de la temporal i l'angiectis de SNC. Els tractaments seran simptomàtics de la cefalea i els específics de cada patologia vascular.

### Cefalea atribuïda a infarts isquèmics o isquèmia cerebral transitòria

La cefalea és relativament freqüent a l'accident vascular cerebral isquèmic, més als de territori vertebr-basilar que als carotidis. Un punt a tenir en

compte és l'existència d'una cefalea sentinella que precedeix en dies o setmanes a l'ictus en alguns pacients. Si bé aquesta entitat no està recollida com a tal en la classificació de la IHS, s'ha de sospitar en persones d'edat avançada, amb factors de risc vascular, sense història prèvia de cefalea o amb un canvi en el seu patró.

### Hemorràgia subaracnoïdal

La presència d'una cefalea d'inici brusca, explosiu o en tro, obliga a descartar una hemorràgia subaracnoïdal (HSA). El dolor pot ser localitzat a l'inici, però, sol generalitzar-se i s'acompanya de fotofòbia, nàusees, vòmits i en alguns casos alteració del nivell de consciència. A l'exploració sol haver-hi rigidesa de clatell. En la majoria d'ocasions la causa és la ruptura d'un aneurisma sacular. Una cefalea explosiva és una urgència neurològica que obliga a realitzar una prova de neuroimatge i si és negativa, una punció lumbar. Si aquestes exploracions són negatives, abans de catalogar la cefalea com una cefalea primària en tro, s'ha de fer una angio-RM o una angio-TC.

Aproximadament un 50% dels casos presenten una cefalea sentinella dies o setmanes abans de la ruptura massiva de l'aneurisma i és de característiques similars (explosiva), però menys intensa que la definitiva i es deu a la ruptura parcial o a una expansió de l'aneurisma.

Un pacient migranyós amb una HSA no catatròfica pot resultar un problema diagnòstic important, sobretot tenint en compte que, en alguna ocasió, la migranya pot tenir un inici brusca (“*crash migraine*”). Per aquest motiu davant un migranyós amb “la pitjor cefalea de la seva vida” o davant un primer episodi de possible “*crash migraine*” s'ha de descartar l'HSA.

### Cefalea atribuïda a malformació vascular no trencada

Fins a un 18% dels aneurismes no trencats poden causar cefalea. És una cefalea que no té unes



característiques específiques, i pot ser brusca o progressiva. En ocasions s'acompanya d'una afectació de parells cranials per compressió aneurismàtica, situació que facilita el seu diagnòstic (15).

No hi ha evidència de relació entre les malformacions arteriovenoses (MAV) i cefalees primàries com la cefalea en agrupament, la hemicrània paroxística crònica o el SUNTC quan aquestes presenten les característiques clíniques típiques. Sí que s'han relacionat, en canvi, les MAV no trencaes amb episodis semblants a la migranya amb aura. En aquests casos la cefalea i l'aura, que acostuma a ser atípica en alguna de les seves característiques (instauració brusca, major duració, etc), es correlacionen estrictament amb la localització de la MAV.

### Arteritis de la temporal

S'han de descartar davant qualsevol "cefalea de novo", contínua o intermitent però progressiva, en pacients majors de 60 anys i pot estar associada a una síndrome tòxica. El principal risc en el seu retard diagnòstic és la ceguesa per neuropatia òptica isquèmica. El dolor sol ser polsàtil sobretot a l'inici. Pot ser localitzat o generalitzat i característicament s'associa a un dolor superficial a la palpació del cuir cabellut a nivell temporal o occipital. Davant la seva sospita s'ha de determinar la VSG i/o la PCR, que estarà elevada en la majoria d'ocasions. El diagnòstic es confirma amb la biòpsia de l'artèria temporal. El tractament d'elecció són els corticoides.

### Cefalea o dolor facial o cervical atribuït a dissecció arterial

El dolor cranial, facial o cervical és la manifestació clínica més freqüent i la forma més habitual de presentació de les disseccions arterials. En ocasions és l'únic símptoma. El dolor acostuma a precedir a la isquèmia retiniana o cerebral, d'aquí ve la importància del seu diagnòstic precoç.

El dolor pot tenir un inici sobtat semblant a una HSA, però en la majoria d'ocasions l'inici és gradual. Normalment és ipsilateral a l'artèria dissecada. En la dissecció de l'artèria caròtida (AC) el dolor es localitza a nivell frontotemporal unilateral i s'acompanya en moltes ocasions de dolor facial i cervical. En la dissecció de l'artèria vertebral (AV), en canvi, el dolor sol ser occipital o occipitotemporal unilateral o cervical posterior unilateral. El dolor a la dissecció d'AC acostuma a durar pocs dies (menys d'una setmana), en canvi en la dissecció de l'AV pot allargar-se varies setmanes i en ambdós casos es resolen de forma espontània. El dolor sol associar-se a una simptomatologia que ha de fer sospitar l'existència de la dissecció, com és la presència d'una síndrome de Horner, un buf carotidi, acúfens, paràlisi lingual, etc.. El diagnòstic es basa en la demostració de la dissecció mitjançant tècniques com Eco doppler, RM, Angio-RM, angio-TC o arteriografia.

### Cefalea atribuïda a trombosi venosa cerebral

La cefalea és la forma de presentació i el símptoma més freqüent en la trombosi venosa cerebral. En alguna ocasió pot ser l'únic símptoma. No té unes característiques específiques. Sol ser d'instauració subaguda, però en alguns casos pot tenir un inici brusc que planteja el diagnòstic diferencial amb la HSA. En la immensa majoria de casos s'associen signes neurològics focals, crisis comicials o signes d'hipertensió intracranial. Hem de descartar-la davant de qualsevol cefalea persistent d'inici recent, sobretot si existeix un risc protrombòtic.

### Cefalea atribuïda a trastorn intracranial no vascular

#### Cefalea atribuïda a hipertensió intracranial idiopàtica

La hipertensió intracranial idiopàtica (HII) o *pseudotumor cerebri* és més freqüent en dones

joves i obeses. S'hi produeix un augment de la pressió intracranial i la neuroimatge no mostra alteracions estructurals. Hi ha diverses hipòtesis, però cap d'elles és definitiva per aclarir l'augment de la pressió intracranial. La cefalea és el símptoma més freqüent (75-100% dels casos) i la ceguesa és la principal complicació, la qual cosa comporta que un diagnòstic i un tractament precoç siguin imprescindibles. La cefalea sol ser d'instauració progressiva, generalitzada o unilateral, persistent; tot i que ben tolerada i pot empitjorar amb les maniobres de Valsalva o amb els canvis posturals. En pacients amb migranya o cefalea de tensió, la cefalea derivada de la HII pot adoptar-ne les característiques. Associat a la cefalea, pot haver-hi nàusees, vòmits, acúfens, diplopia, enfoscament visual, etc. L'exploració neurològica mostra papil·ledema bilateral i pot existir afectació del VI parell. Excepcionalment pot no existir papil·ledema, i això en dificulta el seu diagnòstic. Per fer-lo es requereix que la neuroimatge sigui normal i demostrar un augment de la pressió intracranial mitjançant una punció lumbar (>200 mm H<sub>2</sub>O en no obesos o > 250 mm H<sub>2</sub>O en obesos).

#### Cefalea atribuïda a neoplàsia intracranial

La cefalea és una manifestació freqüent en els tumors cerebrals. Forma part de la simptomatologia inicial en el 20% dels casos i apareix durant el curs de la malaltia en el 60% dels pacients. És poc freqüent que sigui un símptoma aïllat (8-12%) i en aquests casos sol estar alterada, l'exploració neurològica. El mecanisme de la cefalea pot ser per compressió o distorsió d'estructures doloroses o per hipertensió intracranial. És més freqüent en els tumors infratentorials (exceptuant els de l'angle pontocerebel·lós) i en els de creixement ràpid. Els pacients amb història prèvia de cefalea tenen major probabilitat de desenvolupar cefalea tumoral. En aquests casos la cefalea pot tenir unes característiques similars a la seva cefalea prèvia, però sol ser més severa o més freqüent o bé asso-

ciar-se a simptomatologia neurològica.

En altres lesions ocupants d'espai, com els hematomes subdurals o els abscessos, la cefalea és més freqüent.

### Cefalea atribuïda a infecció

La causa més freqüent de cefalea i febre són els quadres gripals o altres virusis. També és freqüent en les infeccions bacterianes sistèmiques. De totes formes és obligatori descartar la presència d'una infecció del SNC (*meningitis, encefalitis o abscess*), mitjançant la valoració del nivell de consciència, els signes meningis, la focalitat neurològica i, si cal, les proves de neuroimatge i/o la punció lumbar.

### Cefalea atribuïda a la ingesta o supressió d'una substància

Nombroses substàncies s'han relacionat com a possibles causes de cefalea, i en alguns casos s'ha demostrat i en altres simplement s'han reportat. La població migranyosa és més propensa a patir aquestes cefalees que els altres individus. La IHS recull com a substàncies potencialment capaces de provocar cefalea, les substàncies generadores de òxid nítric, inhibidors de fosfodiesterasa, monòxid de carboni, alcohol, glutamat monosòdic, cocaïna, cànnabis, histamina, estrògens, AINES, cafeïna, etc.

### Cefalea per abús de medicació

Tots els fàrmacs utilitzats per al tractament agut de la cefalea poden induir una cefalea per abús de medicació (CAM) en pacients amb cefalea primària. Els mecanismes exactes de la seva patogènia són desconeguts, però se sap que les dones són més propenses i que existeix una susceptibilitat individual en el risc de desenvolupar-la.

La CAM s'ha de descartar davant d'un pacient amb una cefalea crònica diària (CCD). La prevalença de CCD és del 2-5% en la població general i la de la CAM de l'1%.

El patró clínic de presentació de la CAM és variable. En general els pacients presenten una cefalea constant, d'intensitat variable, sobre la qual s'hi superposen episodis de dolor més intens (que recorden els de la seva cefalea primària prèvia). Aquests episodis més intensos acostumen a ser una **cefalea de rebot**. Existeixen diverses característiques clíniques que ajuden a identificar la CAM (taula XIX). Els criteris diagnòstics actuals, revisats el 2006, es recullen a la taula XX. Respecte als criteris de 2004 s'ha suprimit el criteri que la cefalea s'ha de resoldre en els dos mesos següents a la interrupció farmacològica. Aquesta modificació permet realitzar el diagnòstic positiu en la primera visita i no exclou el grup de pacients que no milloren amb la interrupció de l'abús de medicació.

## Taula XIX.

### Característiques que ajuden a identificar una CAM

Cefalea refractària diària o quasi diària en pacients amb una cefalea primària prèvia

El dolor varia en intensitat, localització i qualitat

Mínims esforços físics o mentals desencadenen la cefalea

Aparició nocturna del dolor

Simptomatologia associada: astènia, irritabilitat, ansietat, depressió, dèficit d'atenció

Simptomatologia d'abstinència quan s'interrompeix bruscament la medicació

La supressió de l'abús millora en dies la cefalea

## Tractament de la cefalea per abús d'analgèsics

És important recordar que el millor tractament és la seva prevenció, mitjançant un tractament i seguiment adequats dels pacients amb cefalea primària. Una vegada desenvolupada la CAM el seu maneig pot ser especialment difícil, sobretot quan està complicada amb comorbiditat psiquiàtrica o estan involucrades substàncies molt addictives com poden ser els barbitúrics.

Es requereix primer de tot la supressió del fàrmac o fàrmacs involucrats en l'abús. Això implica un període d'abstinència, que dura una mitjana de 3-4 dies i que es manifesta amb una cefalea de rebot, nàusees, vòmits, alteració del son, ansietat, hipotensió, taquicàrdia, etc. Les manifestacions clíniques variaran d'un pacient a altre i dependran de la substància implicada.

## Taula XX.

### Criteris diagnòstics de la cefalea per abús de medicació

A- Cefalea present 15 o més dies al mes

B- Abús regular durant més de 3 mesos d'un o més fàrmacs per al tractament agut/simptomàtic de la cefalea:

- Ergotamina, triptans, opiacis o combinació d'analgèsics durant 10 o més dies al mes
- Analgèsics simples o qualsevol combinació d'ergotamina, triptans i opiacis durant 15 o més dies al mes, sense que hi hagi abús de qualsevol d'aquestes substàncies individualment

C- La cefalea s'ha desenvolupat o ha empitjorat de forma evident durant l'abús del fàrmac

L'estratègia terapèutica es fonamenta en **quatre principis**: explicació del procés, tractament de la fase aguda d'abstinència, tractament preventiu i seguiment del pacient.

1. Explicació del procés  
És un primer pas ineludible, implica temps i paciència, ja que és imprescindible que el pacient entengui el procés que pateix i que li comportarà un esforç, que pot ser important, durant els primers dies de la supressió del fàrmac.

2. Tractament de la fase d'abstinència  
En general s'accepta que els pacients han de ser tractats ambulatoriament, amb l'excepció de casos amb depressió severa associada, fracàs del tractament ambulatori o quan estan involucrats barbitúrics, tranquil·litzants o opiacis.

La supressió de l'abús en cas de triptans, ergòtics i analgèsics ha de ser brusca. En el cas de barbitúrics, tranquil·litzants i opiacis es recomana una interrupció progressiva.

Les **recomanacions del tractament simptomàtic** durant la **fase de deprivació** varien considerablement d'un estudi a l'altre. No hi ha estudis clínics aleatoritzats que avaluïn sistemàticament l'efectivitat d'un tractament durant la fase de deprivació. Possibles opcions serien la utilització d'un **AINE** (p.ex. Naproxè 500 mg cada 8-12 h. durant 5-10 dies) o **Prednisona** (60-100 mg/dia els primers dies i reducció progressiva en 7-15 dies) (**estudis classe II, recomanació classe B**). En molts casos és recomanable associar durant uns dies **antiemètics i ansiolítics**. Una substància útil en aquesta fase és l'amitriptilina (10-25 mg/dia) que haurem de mantenir durant uns mesos associada o no a altres tractaments preventius (**estudis classe II, recomanació classe B**).

3. Tractament preventiu  
La majoria de casos de CAM són pacients migranyosos i s'aconsella realitzar una terà-

pia preventiva amb betablocadors, calciantagonistes o neuromoduladors. Es pot iniciar ja en la fase de deprivació. De fet, segons un estudi recent, el topiramamat també pot ser eficaç, sense requerir una supressió completa de la substància involucrada en l'abús, en alguns pacients amb migranya crònica i abús d'analgèsics.

4. Seguiment  
És molt important per a evitar les recaigudes. La informació i les instruccions que donem al pacient sobre com ha d'utilitzar els fàrmacs en el tractament agut de les cefalees és fonamental.

# 7.

## Cefalea en situacions especials

### Cefalea en la infància

#### Definicions i nomenclatura

La cefalea és també un motiu de consulta molt freqüent en nens. En els últims anys s'ha observat un augment de la prevalença de cefalea en general i de migranya en particular en la infància, que en el nostre medi és de 37,9-46,3% i del 4,4-11,1% respectivament.

Com en l'adult, en la infància, la majoria de les cefalees són cefalees primàries (*la migranya i la cefalea de tipus tensió*), que tenen, però, algunes característiques particulars. A més a més, en la infància tenim específicament les denominades *síndromes periòdiques de la infància* que apareixen de forma episòdica i recurrent i poden precedir o acompanyar la migranya.

#### Migranya

A diferència de la migranya de l'adult les crisis poden ser més breus (1-72h) i al nen li pot ser més difícil descriure la pulsilitat del dolor que sol ser frontal amb menys hemilateralitat. Durant les crisis el nen sol estar pàl·lid, quiet, amb intolerància a la llum i al soroll, i amb més freqüència que en els adults presenta nàusees i vòmits. Freqüentment la crisi es resol amb el son.

La prevalença és semblant per a tots dos sexes, potser fins i tot amb un lleu predomini masculí; en canvi en l'adolescència el predomini femení de la

migranya és superior al masculí. La prevalença de la migranya s'incrementa amb l'edat: 0-7% en nens menors de 7 anys, 4-11% entre 7 i 11 anys i 8-20% en adolescents. El 75-80% pateixen migranya sense aura. Com succeeix en els adults, la migranya és una malaltia infradiagnosticada, que ocasiona absentisme escolar, reducció del seu rendiment, empitjorament de la qualitat de vida i alteració de les relacions personals.

A la *migranya amb aura* les aures més freqüents són les visuals, i sobretot l'escotoma negatiu. Els símptomes sensitius són poc freqüents i els motors són rars. Els nens solen descriure els seus símptomes amb paraules i dibuixos. L'aura sol incloure tant en els nens com en els pares i és causa freqüent de consulta urgent. La cefalea sol seguir a l'aura en menys de 60 minuts.

#### Síndromes periòdiques de la infància

Són un grup de trastorns que apareixen de forma episòdica i recurrent durant la infància en nens sans. Les crisis són autolimitades i benignes. En la majoria dels casos precedeixen o acompanyen la migranya, per la qual cosa és possible l'existència de mecanismes fisiopatològics comuns. El diagnòstic és per exclusió i sol ser retrospectiu. La IHS en reconeix tres: la migranya abdominal, els vòmits cíclics i el vertigen paroxíctic benigne de la infància.

#### Migranya abdominal

Es manifesta com a episodis autolimitats de dolor abdominal que dura entre 1 i 72 hores, el nen queda després asimptomàtic. El dolor abdominal és medial, intens, sord i interfereix en les activitats quotidianes. S'associa freqüentment amb anorèxia, pàl·lidesa, nàusees i vòmits que duren més d'una hora, amb resolució completa. La seva prevalença és d'un 4%, afecta a tots dos sexes per igual, s'inicia cap als 10 anys i disminueix progressivament a partir dels 17 anys. És més prevalent entre els que tenen

familiars de primer grau afectes. El tractament simptomàtic és amb analgèsics, repòs, reposició hidroelectrolítica i antiemètics. No hi ha dades de l'ús de triptans.

#### Síndrome de vòmits cíclics

Són crisis episòdiques i recurrents de nàusees i vòmits (al menys quatre vegades en 1 hora), pàl·lidesa i letàrgia que duren entre una hora i cinc dies amb resolució completa al final de les crisis. La prevalença és el 2% afectant a tots dos sexes per igual. Ocasionalment es pot acompanyar de diarrea, cefalea, fotofòbia, sonofòbia, osmofòbia, hipertèrmia moderada, taquicàrdia o hipertensió. El 50% dels casos continuen patint crisis a l'adolescència i el 46% migranya. El tractament és simptomàtic per a evitar els vòmits i la deshidratació amb administració oral o parenteral d'antiemètics i reposició hidroelectrolítica.

#### Vertigen paroxíctic benigne de la infància

És un trastorn heterogeni caracteritzat per episodis breus i recurrents de vertigen que apareixen sense símptomes previs i es resolen espontàniament. El nen presenta una brusca sensació de pèrdua d'equilibri, inestabilitat i incapacitat per a mantenir la postura amb sensació de por. Es pot acompanyar de vegetisme i nistagme, i no sol haver-hi pèrdua de consciència. La freqüència dels episodis és variable, disminueix a partir dels 5 anys i no sol ocórrer abans dels 4 anys. La prevalença és desconeguda. Té una estreta relació amb la migranya tant clínicament com epidemiològicament. El diagnòstic es clínic i per exclusió, a excepció de la possible realització d'una prova vestibular calòrica amb aigua freda que pot mostrar hipoflàxia o areflàxia vestibular. No hi ha cap tractament específic.

#### Cefalea de tensió

És un dolor sord, opressiu i holocrànic similar al dels adults. Sol existir un predomini vespertí

després d'un dia amb estrès emocional o cansament físic. La intensitat és lleu moderada i no empitjora amb l'activitat física. La prevalença observada en nens és molt variable (0.9-73%)

#### Altres cefalees

Hi ha altres cefalees que en el nen són molt poc freqüents com la cefalea en agrupaments, la cefalea tussígena primària, la cefalea punxant idio-pàtica, la cefalea primària per exercici físic, l'hemicrània paroxística, l'hemicrània crònica i el SUNCT.

### Mètodes diagnòstics

El diagnòstic és clínic (anamnesi i exploració física) i per exclusió, descartant una cefalea secundària. En la infància això pot ser difícil, sobretot en nens menors de 3 anys. A més, els símptomes abdominals o els vegetatius poden emmascarar la cefalea. S'utilitzen els criteris diagnòstics de la segona edició de la classificació de les cefalees de la IHS.

**No està indicada, com en adults, la realització sistemàtica de proves de neuroimatge a nens amb cefalea recurrent en els quals la història clínica no mostri senyals d'alarma (estudis classe II-III, recomanació classe B).**

### Tractament

#### Tractament de la migranya en nens

És important realitzar l'educació del pacient i dels seus pares sobre la naturalesa benigna i recurrent de la migranya. El tractament serà individualitzat en funció dels factors desencadenants i del grau de discapacitat que indueixen la cefalea i els símptomes associats. La literatura sobre el tractament de la migranya infantil es caracteritza per l'escassetat de dades controlades.



## Tractament de la crisi aguda

En el tractament agut de la migranya infantil tant **l'ibuprofè** (7,5-10mg/kg) com el paracetamol (15mg/Kg) són eficaços i segurs (**estudis classe I, recomanació classe A**). Es pot associar **domperidona**. El **sumatriptan i l'almotriptan** són els únics agonistes 5HT<sub>1B/D</sub> amb eficàcia demostrada en **adolescents** de 12-17 anys. A Espanya l'únic triptà amb la indicació aprovada per aquesta població és el **sumatriptà intranasal a dosis de 10mg**, amb un bon perfil de seguretat. En la població infantil l'efecte placebo és major que en els adults, i arriba al 50%, motiu pel qual també és recomanable el seu ús en el tractament de les crisis.

## Tractament preventiu de les crisis

Les mesures no farmacològiques inclouen evitar l'exposició a factors desencadenants i promoure un ritme de vida estable, fer exercici, i regular les hores de son (entre el 25 i el 40% dels nens pateixen alguna alteració del son). És molt important educar sobre el risc d'abús de medicació i explicar quan s'ha d'acudir al metge per iniciar un tractament preventiu, que serà en les mateixes indicacions que en un adult.

Pràcticament no hi ha dades sobre l'eficàcia i tolerabilitat dels tractaments preventius en els nens. La **flunaricina** és l'únic fàrmac que ha demostrat ser eficaç (**estudis classe I**). El **topiramà** ha mostrat eficàcia en un estudi pilot controlat (**estudis classe II, recomanació classe B**). La certesa científica i estadística és insuficient per determinar l'eficàcia de la **ciproheptadina, la amitriptilina, el valproat o el levetiracetam** en la prevenció de la migranya pediàtrica (**recomanació classe U**). Les dades respecte a **propranolol i trazodona** són controvertides (**estudis classe II**). La **clonidina** (**estudis classe II**) el **pizotifè** i el **nimodipino** (**estudis classe I**) **no han demostrat una eficàcia superior al placebo**.

## Tractament de la cefalea de tensió

No hi ha directrius clares al respecte. Les directrius europees donen importància a les mesures no farmacològiques, com la distracció, la relaxació, el biofeedback i la teràpia conductual cognitiva; i les nord-americanes recomanen mesures farmacològiques amb analgèsics i AINES per tractar les crisis, i amitriptilina com a profilàctic en els casos crònics; però no es disposa de cap estudi controlat.

## Cefalea a l'embaràs i lactància

### Definicions i nomenclatura

L'estratègia d'estudi ha de ser igual que a la resta d'etapes de la vida. Si es tracta d'una cefalea primària ja existent no suposa cap problema diagnòstic. Durant l'embaràs la migranya i la cefalea de tensió solen millorar i la cefalea en agrupaments no canvia.

### Migranya i embaràs

Durant la gestació es produeix un augment continuat de las concentracions d'estrògens i progestàgens, que són els causants dels canvis que es produeixen en la clínica de la migranya. A les dones amb història de migranya els símptomes poden augmentar durant el primer trimestre de la gestació i millorar en el segon i tercer trimestres. De fet les pacients amb **migranya sense aura** i **migranya menstrual** solen millorar en tant que les que pateixen migranya amb aura solen empitjorar, i fins i tot poden debutar o poden presentar atacs de forma aïllada durant la gestació.

### Cefalees secundàries i embaràs

Les cefalees secundàries més freqüents són: la **preeclàmpsia** (7%) i l'**eclàmpsia** (0,3%), l'**hemorràgia subaracnoïdal** (1/5000 embarassos), l'**ictus hemorràgic** (risc multiplicat per 12 en embaràs i puerperi), la **trombosi venosa cerebral**, la **hipertensió intracranial idiomàtica**, els **tumors cerebrals** i les **infeccions**.

Quan hi ha sospita de cefalea secundària s'ha de recórrer a les proves d'imatge pertinents quan sigui necessari.

### Migranya i part

Durant el part es produeix un descens bruscat de les concentracions d'estrògens i el 38% de les pacients pateixen migranya o cefalea durant la primera setmana del postpart. Aquest percentatge augmenta fins a un 58% en les dones amb antecedents de migranya. La migranya s'inicia en aquest període en l'1% o 2% de les dones. Si el part es realitza amb anestèsia epidural l'1,1% a 1,9% de les dones pateix una cefalea postpunció lumbar.

### Migranya i lactància

En la majoria de les ocasions la millora experimentada durant l'embaràs segueix durant la fase de lactància. Si són necessaris fàrmacs, s'ha de considerar que la concentració a la llet materna es relaciona amb la liposolubilitat del fàrmac, i el temps des del consum del fàrmac fins a la lactància. En la major part dels tractaments la proporció que passa a la llet materna és mínima, motiu pel qual no solen tenir cap efecte perjudicial sobre el nounat. El sumatriptan s'ha incorporat a la llista de fàrmacs permesos durant la lactància, perquè és el menys lipofílic i només el 0,5% de la dosi passa a la llet materna.

## Mètodes diagnòstics

### Tècniques de neuroimatge durant l'embaràs

La realització d'una TC cerebral o cervical exposa l'úter a menys de 0,1 mGy, per tant per sota dels 10 a 50 mGy que poden produir anomalies fetals. És preferible recórrer a la realització d'una TC helicoidal. En cas necessari, és possible l'ús de contrast iodat, però pot augmentar el risc d'hipotiroidisme a partir del segon trimestre. La RM sembla segura durant la gestació, però tot i que quatre estudis no van detectar riscos sobreafegits, un va trobar un major risc de malformacions

oculars. És aconsellable evitar l'administració de contrast.

## Tractament

### Fàrmacs i embaràs

El període de major risc per a l'administració de fàrmacs és el primer trimestre de la gestació. **S'han d'evitar** principalment el **valproat, els barbitúrics, els ergòtics i els inhibidors de l'enzim conversor de la angiotensina**. Els **betablocadors** poden afectar el pes del nounat. L'**àcid acetilsalicílic** i **altres antiinflamatoris** que interfereixen en la síntesi de prostaglandines poden induir el tancament prematur del *ductus arteriós* i ocasionar *hipertensió arterial pulmonar* en el nounat si es prenen al final de l'embaràs.

### Tractament de la crisi de migranya

Es poden intentar mesures no farmacològiques, però si les crisis són freqüents, molt incapacitants o acompanyades de nàusees i vòmits intensos s'ha d'avaluar quina és l'actitud de més risc per al fetus. **No hi ha cap fàrmac que s'hagi demostrat en estudis controlats que no suposa cap risc (recomanació classe A)**. Tots els fàrmacs utilitzats en l'actualitat per al tractament de la migranya durant la gestació són de **classe B o C**. Els més utilitzats són el *paracetamol, els analgèsics opioïds, la metoclopramida i els antiinflamatoris no esteroïdals* (excepte al final de l'últim trimestre). Pel que fa referència al triptans, hi ha un registre prospectiu de les pacients tractades amb sumatriptan durant el primer trimestre de l'embaràs, promogut per la companyia farmacèutica, sense que fins ara s'hagin detectat diferències significatives en la incidència de malformacions fetals respecte a la població general. En un estudi es va observar un augment del risc de part prematur en dones que havien utilitzat sumatriptan. També s'ha detectat un major risc de donar a llum un nen amb baix pes en les pacients amb migranya que en les parteres no migranyoses.

### Tractament preventiu

És millor retardar el seu inici, en cas de ser necessari, fins al segon trimestre de l'embaràs. De tots els fàrmacs preventius, els **betablocadors** són els més utilitzats (**estudis classe III, recomanació classe C**), tot i que poden induir a un cert retard del creixement intrauterí.

# 8.

## Model organitzat per nivells de complexitat en les cefalees.

### Recomanacions generals

---

Considerem d'acord amb les recomanacions de la *European Headache Federation* i la *International Headache Society* respecte a l'organització i assistència dels pacients amb cefalea, que és adequada l'organització en diferents nivells assistencials adaptats a la complexitat dels casos.

#### Nivell 1: Atenció primària

Accesible com a primer contacte per a les persones amb cefalea

#### Nivell 2: Cures Intermitges

Assistència ambulatoria dels pacients per metges d'atenció primària amb especial interès per les cefalees o neuròlegs de zona

#### Nivell 3: Consulta Especialitzada en Cefalea

#### Nivell 4: Unitats de Cefalea Multidisciplinars

Considerem que s'ha de garantir la formació dels metges implicats en el procés diagnòstic i terapèutic i proveir l'estructura territorial, física i humana per fer realitat el model organitzatiu per nivells de complexitat.

## Bibliografia

BLAU JN. HEADACHE: *History, examination, differential diagnosis and special investigations*. En *Handbook of Clinical Neurology*, vol 4 (48): Headache. Ed- F Clifford Rose. Elsevier Science Publishers B.V. 1986

EVERS S, AFRA J, FRESE A, GOADSBY P, LINDE M, MAY A, SANDOR P. *EFNS guideline on the drug treatment of migraine – revised report of an EFNS task force*. European Journal of Neurology 2009; 16: 968-981.

Grupo de Estudio de Cefaleas de la Sociedad Española de Neurología. *Actitud diagnóstica y terapéutica en la cefalea. Recomendaciones 2006*. Ed Mateos V, DIAZ S, HUERTA M, PORTA J, POZO P. Ergon SA 2006: 1-108.

FERRARI MD, ROON KI, LIPTON RB, GOADSBY PJ. *Oral triptans (serotonin 5-HT<sub>1B/1D</sub> agonists) in acute migraine treatment: a meta-analysis of 53 trials*. Lancet 2001; 358: 1668-1675.

Headache Classification Committee: OLESEN J, BOUSSER MG, DIENER HC, DODICK D, FIRST M, GOADSBY PJ, GÖBEL H, LAINEZ MJA, LANCE JW, LIPTON RB, NAPPI G, SAKAI F, SCHOENEN J, SILBERSTEIN SD, STEINERT TJ. *New appendix criteria open for a broader concept of chronic migraine*. Cephalalgia 2006; 26, 742-746.

*Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society*. The International Classification of Headache Disorders, 2nd Edition. Cephalalgia 2004; 24 (suppl.1): 1-160.

LÁINEZ JM, CASTILLO J, GONZÁLEZ VM, OTERO M, MATEOS V, LEIRA R, PASCUAL J. *Guía de recomendaciones para el tratamiento de la migraña en la práctica clínica*. Rev Clín Esp 2007; 207 (4): 190-3.

LEWIS DW, ASHWAL S, HERSHEY A, HIRTZ D, YONKER M, SILBERSTEIN S. *Practice parameter: Pharmacological treatment of migraine headache in children and adolescents*. Report of the American Academy of Neurology Quality Standards Subcommittee and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology 2004;63:2215-2224.

LEONE M, PROIETTI, A, FRANZINI A, BROGGI G, CORTELLI P, MONTAGMNA P, et al. *Lessons from 8 years' experience of hypothalamic stimulation in cluster headache*. Cephalalgia 2008; 28: 789-797.

MAGIS D, ALLENA M, BOLLA M, DE PASQUA V, REMACLE JM, SCHOENEN J. *Occipital nerve stimulation for drug-resistant chronic cluster headache: a prospective pilot study*. Lancet Neurol 2007; 6: 314-321.

MATHEW NT, SCHOENEN J. *Acute pharmacotherapy of tension-type headache*. En: The headaches; 2nd ed. Philadelphia: Lippincott William & Wilkins 2000; 88:661-6.

MATHEW NT, BENDTSEN L. *Prophylactic pharmacotherapy of tension-type headache*. En: The headaches; 2nd ed. Philadelphia: Lippincott William & Wilkins 2000; 88:667-73.

MAY A, LEONE M, AFRA J, LINDE M, SANDOR PS, EVERS S, GOADSBY PJ. *EFNS guidelines on the treatment of cluster headache and other trigeminal-autonomic cephalalgias*. European J Neurol 2006; 13: 1066-1077.

PAREJA JA, ALBERCA R, CUADRADO ML, DÍAZ S, MARTÍNEZ A, PORTA J, REY A, SALAZAR JA. *Cefaleas trigeminoautonómicas y otras cefaleas primarias. Guía para el diagnóstico y tratamiento de las cefaleas*. Edit: V Mateos. Sociedad Española de Neurología. Barcelona, 2006: 67-97.

PASCUAL J, IGLESIAS F, OTERINO A, VÁZQUEZ, BARQUERO A, BERCIANO J. *Cough, Exertional and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases*. Neurology 1996; 46: 1520-1524.

PASCUAL J, AGUIRRE J, GARCÍA MONCÓ JC, SEIJO M. *Migraña y cefalea de tensión*. En *Guía para el diagnóstico y tratamiento de las cefaleas*. Ed Mateos V. Prous Science. Barcelona 2006: 37-65.

SANDRINI G, FRIEBERG L, COPPOLA G, JÄNIG W, JENSEN R, KRUIT M, ROSSI P, RUSSELL D, SANCHEZ DEL RIO M, SAND T, SCHOENEN J. *Neurophysiological test and neuroimaging procedures in non-acute headache* (2nd edition). European Journal of Neurology, 2010, Sep 27 (Epub ahead of print)

SCHWEDT TJ, MATHARU MS, DODICK DW. *Thunderclap headache*. Lancet Neurol 2006; 5: 621-631.

VICTOR S, RYAN S. *Drugs for preventing migraine headache in children*. Cochrane Database System Reviews 2003;4:CD 002761.

YOUNG WB, POZO-ROSICH P, PAOLONE MF. *Alternative Therapies for Headache*. Curr Treat Options Neurol. 2003 Nov; 5(6):441-553.

