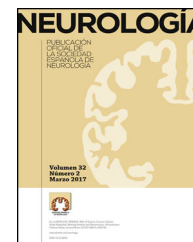




NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



REVISIÓN

Cómo y cuándo derivar un paciente con cefalea secundaria y otros tipos de dolores craneofaciales desde Urgencias y Atención Primaria: recomendaciones del Grupo de Estudio de Cefaleas de la Sociedad Española de Neurología

A.B. Gago-Veiga^{a,*}, J. Díaz de Terán^b, N. González-García^c, C. González-Oria^d,
V. González-Quintanilla^e, A. Minguez-Olaondo^{f,g}, S. Santos-Lasaosa^h,
J. Viguera Romeroⁱ y P. Pozo-Rosich^{j,k}

^a Unidad de Cefaleas, Servicio de Neurología, Instituto de Investigación Sanitaria Princesa, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

^b Unidad de Cefaleas, Servicio de Neurología, Hospital Universitario La Paz, IdiPAZ, Instituto de Investigación Sanitaria, Madrid, España

^c Unidad de Cefaleas, Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^d Unidad de Cefaleas, Servicio de Neurología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

^e Unidad de Cefaleas, Servicio de Neurología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

^f Departamento de Neurología, Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^g Unidad de Cefaleas, Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

^h Unidad de Cefaleas, Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

ⁱ Unidad Gestión Clínica de Neurología, Hospital Virgen Macarena, Sevilla, España

^j Unidad de Cefalea, Servicio de Neurología, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

^k Grupo de Investigación en Cefalea, VHIR, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

Recibido el 24 de julio de 2017; aceptado el 1 de agosto de 2017

PALABRAS CLAVE

Cefalea;
Dolor craneofacial;
Atención Primaria;

Resumen

Introducción: . Cuando se sospecha que estamos ante una cefalea secundaria y se deriva un paciente a Urgencias o a la consulta de Neurología es importante saber qué exploraciones complementarias son oportunas hacer en cada caso, además de saber posteriormente cuál es el circuito adecuado que ha de seguir el paciente.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dra.anagago@gmail.com (A.B. Gago-Veiga).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2017.08.002>

0213-4853/© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Neurología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: Gago-Veiga AB, et al. Cómo y cuándo derivar un paciente con cefalea secundaria y otros tipos de dolores craneofaciales desde Urgencias y Atención Primaria: recomendaciones del Grupo de Estudio de Cefaleas de la Sociedad Española de Neurología. Neurología. 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2017.08.002>

Urgencias;
Pruebas
complementarias;
Derivación

KEYWORDS

Headache;
Craniofacial pain;
Primary Care;
Emergency
Department;
Complementary
tests;
Patient referral

Por este motivo, el Grupo de Estudio de Cefaleas de la Sociedad Española de Neurología (GECSEN) ha decidido crear unas recomendaciones consensuadas que establezcan un protocolo de derivación de pacientes con cefalea y/o neuralgias craneofaciales.

Desarrollo: Se ha contactado con neurólogos jóvenes con interés y experiencia en cefalea y con la Junta Directiva del GECSEN han desarrollado este documento que, por razones prácticas, se ha dividido en 2 artículos. El primero centrado en las cefaleas primarias y neuralgias craneofaciales, y este centrado en las cefaleas secundarias y otros dolores craneofaciales. El enfoque es práctico, con tablas que resumen los criterios de derivación con exploraciones complementarias y otros especialistas a los que derivar, para que sea útil y facilite su uso en nuestra práctica asistencial diaria.

Conclusiones: Esperamos ofrecer una guía y herramientas para mejorar la toma de decisiones ante un paciente con cefalea valorando exploraciones a priorizar y que circuitos seguir para así evitarla duplicación de consultas y retrasos en el diagnóstico y en el tratamiento.

© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Neurología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

How and when to refer patients diagnosed with secondary headache and other craniofacial pain in the Emergency Department and Primary Care: Recommendations of the Spanish Society of Neurology's Headache Study Group

Abstract

Introduction: When secondary headache is suspected and the patient is referred to the emergency department or to the outpatient neurology clinic, it is important to know which are the appropriate complementary examinations to perform and the suitable referral pathway for patients to follow.

In order to establish recommendations on this matter, the Spanish Society of Neurology's Headache Study Group (GECSEN) has decided to issue a series of agreed recommendations constituting a referral protocol for patients with headache and/or craniofacial neuralgias.

Development: Young neurologists with an interest and experience in headache were invited to draft a series of practical guidelines in collaboration with GECSEN's Executive Committee. For practical reasons, the document was divided into 2 articles: the first focuses on primary headaches and craniofacial neuralgias and this second article on secondary headaches and other craniofacial pain. In order for the recommendations to be helpful for daily practice, they follow a practical approach, with tables summarising referral criteria, examinations to be performed, and referral to other specialists.

Conclusions: We hope to offer a guide and tools to improve decision-making regarding patients with headache, identifying complementary tests to prioritise and referral pathways to be followed, in order to avoid duplicated consultations and delayed diagnosis and treatment.

© 2017 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Española de Neurología. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Desde el Grupo de Estudio de Cefaleas de la SEN (GECSEN) hemos detectado que los pacientes llegan a nuestras consultas de cefalea sin las pruebas complementarias adecuadas, sin seguir los circuitos oportunos y no siempre en el momento más idóneo o con la urgencia/prioridad necesaria.

Por este motivo, hemos redactado unas recomendaciones consensuadas basadas en la evidencia científica publicada y en nuestra experiencia, que establezcan unos protocolos de derivación del paciente con cefalea y/o dolor craneofacial que puedan ser aplicadas desde los servicios de Urgencias y Atención Primaria (AP). Estas indicaciones son de carácter general y deberán adaptarse a las características de cada centro.

Para llevar a cabo este documento, se invitó a participar a neurólogos jóvenes con experiencia en cefaleas. Por razones prácticas, se han dividido las recomendaciones en 2 publicaciones; esta centrada en las cefaleas secundarias y dolores craneofaciales, y otra basada en las cefaleas y neuralgias primarias.

Las cefaleas que trataremos son las secundarias a: traumatismo craneoencefálico, vasculares, por abuso de medicamentos, por hiper/hipotensión de líquido cefalorraquídeo (LCR), migraña con pleocitosis y otros dolores craneofaciales, como son: el síndrome de Tolosa-Hunt, síndrome de Reader (u oculosimpático trigeminal), síndrome de boca ardiente y dolor facial idiopático persistente. Se presentará cada una de ellas, con una breve descripción de los criterios diagnósticos siguiendo la Clasificación Internacional



Figura 1 Signos y síntomas de alarma a considerar ante un paciente con cefalea («red flags»).

de la Sociedad Internacional de Cefaleas (ICHD-IIIbeta)¹, el diagnóstico diferencial más importante que debemos tener en cuenta y en las tablas el protocolo de actuación y derivación desde Urgencias y AP.

Recomendaciones

De forma global, siempre que valoremos a un paciente con cefalea tanto en una consulta de AP como en Urgencias, lo principal es confirmar que no presente ningún síntoma de alarma (fig. 1), ya que esto nos puede indicar que podemos estar ante una cefalea secundaria.

Cefalea atribuida a traumatismo craneal

Se define como aquella cefalea en los 7 días tras el traumatismo o en los 7 días tras recobrar el conocimiento. En los primeros 3 meses tras el inicio se consideran agudas, si continúan durante más tiempo se consideran persistentes. El latigazo cervical (LC) se produce por aceleración-desaceleración y flexión/extensión del cuello. El síndrome postraumático (SP) consiste en una esfera más amplia de síntomas: cefalea, mareo, disminución de concentración, enlentecimiento psicomotor, insomnio, ansiedad e irritabilidad¹. Se recomienda realizar estudio de neuroimagen si el paciente ha sufrido un traumatismo moderado o grave (pérdida de consciencia > 30 min, Glasgow < 13, amnesia postraumática > 24 h, alteración del nivel de consciencia > 24 h, lesión traumática cerebral: fractura craneal, hemorragia cerebral o subaracnoidea o contusión cerebral)², o presentan un déficit neurológico focal y/o alteraciones de

la conducta o la personalidad. En el LC se deben descartar fracturas-luxaciones valorar si hay daño medular^{3,4}. La derivación a otros especialistas se hará según la patología del paciente (hemorragia subaracnoidea, subdural, daño en el oído interno...) y la clínica del mismo. Además en los pacientes que sufren un SP suele ser necesaria la ayuda psicológica^{5,6}. La cefalea suele mejorar a las 3 semanas, aunque existen una serie de factores que predisponen a una mayor duración, tener menos de 60 años, cefalea primaria previa, comorbilidad psiquiátrica, abuso de medicación, asociación a un SP, antecedentes de sangrado en neuroimagen y/o epilepsia postraumática⁷⁻⁹ (tabla 1).

Cefalea atribuida a trastornos vasculares

Se describen a continuación las principales causas de cefalea por trastorno vascular (tabla 2).

Cefalea atribuida a disección de arteria carótida cervical o de la arteria vertebral

Suele ser más frecuente en el adulto joven. La cefalea es el síntoma inicial y más frecuente. Generalmente unilateral, occipito-nucal ipsilateral a la disección, pulsátil, de inicio repentino y donde determinadas posiciones pueden intensificar o aliviar el dolor. Suele asociar: mareos, dolor cervical, síncope, amaurosis fugax, síndrome de Horner, acúfeno, tumefacción facial y disgeusia^{2,10}. Es importante preguntar sobre traumatismo o manipulación cervical. En un 25% de los pacientes, la cefalea persiste más allá de los primeros 3 meses¹¹.

Tabla 1 Protocolo de actuación y derivación desde Urgencias y AP en una cefalea secundaria a TCE

Cefalea secundaria a TCE	
Exploraciones complementarias	TC cerebral urgente si red flags RM cerebral diferida si síntomas persistentes TC cervical en LC con RM si sospecha daño medular
Derivación a Urgencias y/o criterios de ingreso	Cefalea con red flags o tras TCE grave Ingreso según criterios clínicos y radiológicos
Derivación a control ambulatorio	Atención Primaria Neurología normal si persiste > 3 semanas y/o factores de riesgo de persistencia
Derivación a otros especialistas	Neurocirugía, Rehabilitación, Otoneurología ^a Psiquiatría si SP

LC: latigazo cervical; RM: resonancia magnética; SP: síndrome postraumático; TC: tomografía computarizada; TCE: traumatismo craneoencefálico.

^a Según la patología y la clínica del paciente.

Tabla 2 Protocolo de actuación y derivación desde Urgencias y AP en una cefalea secundaria a lesión vascular

Cefalea secundaria a lesión vascular	
Exploraciones complementarias	TC cerebral urgente si sospecha de lesión vascular o red flags PL si sospecha de HSA (tras 6-12 h) Angio-TC/RM si sospecha de disección, con art. carótidas externas si sospecha de MAV, con fase venosa si sospecha de TVC Doppler si sospecha de vasoespasmio
Derivación a Urgencias y/o criterios de ingreso	Cefalea con red flags o síntomas asociados y/o factores de riesgo descritos El diagnóstico implica ingreso
Derivación a control ambulatorio	Neurología normal tras el alta Unidad de cefaleas si CAM o persistencia que requiera técnicas específicas
Derivación a otros especialistas	Neurorradiología intervencionista, UCI, Rehabilitación, Otoneurología ^a

CAM: cefalea por abuso de medicación; HSA: hemorragia subaracnoidea; MAV: malformación arterio-venosa; PL: punción lumbar; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada; TVC: trombosis venosa cerebral.

^a Según la patología y la clínica del paciente.

Cefalea atribuida a hemorragia intracraneal no traumática (hemorragia subaracnoidea-malformación arteriovenosa)

Siempre debemos descartar una hemorragia subaracnoidea antes una cefalea intensa, de comienzo súbito y acmé rápido¹². Dentro de las hemorragias lobares, las localizaciones más frecuentes para cursar con cefalea en trueno son la cerebelosa y occipital¹³. Además de los criterios de alarma debemos también tener en cuenta la existencia de antecedentes familiares, ser > 40 años, dolor o rigidez cervical, hemorragia hialoidea en el fondo de ojo, aparición durante el ejercicio y limitación a la flexión cervical¹⁴. La presencia de cefalea primaria previa, ictus, vasoespasmio y el no uso de terapia endovascular implican un mayor riesgo de persistencia de la cefalea¹⁵. Es importante recordar que debemos evitar los antiinflamatorios no esteroideos y están contraindicados los triptanes.

Cefalea atribuida a trombosis venosa cerebral

Es el síntoma más frecuente y único en un 15-40% de los casos² pero habitualmente se acompaña de signos focales, encefalopatía subaguda o síndrome del seno cavernoso¹⁶. El curso evolutivo puede ser desde en trueno a insidioso.

Tenemos que tenerla en cuenta en pacientes con factores de riesgo, como la toma de anticonceptivos, el embarazo y el puerperio, o alteraciones hematológicas, entre otros¹⁷.

Cefalea por abuso de medicamentos

La cefalea por abuso de medicamentos (CAM) es una cefalea secundaria causada por el exceso de medicación sintomática. Se caracteriza por ser crónica y producirse si se lleva a cabo un consumo excesivo (> 10 días/mes para ergóticos, triptanes, analgésicos combinados, opioides o > 15 días para analgésicos simples) durante más de 3 meses. La localización y el tipo de dolor suele tener características similares a la cefalea preexistente, generalmente migraña o de tensión, pero puede variar e incluso asociar náuseas, dificultades de concentración, problemas de memoria e irritabilidad¹⁸. De forma general, dichas características revierten hasta su nivel previo cuando se deja de administrar el fármaco o fármacos responsables. Es más frecuente en edades medias y mujeres¹⁹.

Debe tenerse en cuenta que muchos síntomas, como las náuseas, los vómitos, los problemas de sueño o la ansiedad, pueden empeorar durante la retirada, sobre todo en las primeras semanas²⁰. Se recomienda hacer la retirada de forma ambulatoria, ya que logra mejor adherencia y disminuye el

Tabla 3 Protocolo de actuación y derivación desde Urgencias y AP para cefalea por abuso de medicamentos

Cefalea secundaria por abuso de medicamentos	
Exploraciones complementarias	TC cerebral urgente si red flags → RM diferida ^a Punción lumbar ^a VSG, TSH ^a
Derivación a Urgencias y/o criterios de ingreso	Si presencia de red flags Ingreso hospitalario si fracaso de tratamiento ambulatorio, enfermedades concomitantes graves o necesidad de monitorización
Derivación a control ambulatorio	Atención Primaria Neurología normal si fracaso terapéutico o dudas diagnósticas Unidad de Cefaleas si necesidad de tratamiento multidisciplinar o técnicas específicas
Derivación a otros especialistas	Psiquiatría/psicología si síndrome ansioso-depresivo asociado

RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada; TSH: hormona estimulante de la glándula tiroidea; VSG: velocidad de sedimentación globular.

^a En casos seleccionados.

riesgo de recaídas. Además, no hay diferencias en la reducción de los días de cefaleas en comparación con pacientes hospitalizados²¹. Pero para esta decisión también es importante tener en cuenta el apoyo familiar, la motivación del paciente, las comorbilidades psiquiátricas o la necesidad de monitorización²², así como los recursos disponibles en el hospital y la necesidad de una terapia multidisciplinar²³ (tabla 3).

Cefalea por alteración de la presión del líquido cefalorraquídeo

Cefalea por hipertensión de líquido cefalorraquídeo

Es aquella causada por aumento de la presión de LCR (> 250 mmH2O), normalmente acompañada de otros síntomas y/o signos clínicos de hipertensión intracraneal. Remite tras la normalización de la presión del LCR. Suele ser diaria y se agrava con maniobras de Valsalva, el esfuerzo y el decúbito pero también puede simular una cefalea de características migrañosas²⁴. Suele tener otros síntomas asociados, como acúfenos sincrónicos con el pulso, oscurecimientos visuales transitorios relacionados con cambios posturales, cervicalgia y dorsalgia, y diplopía por afectación del VI par y pérdida de la agudeza visual en el 25% de los casos. Existen unos hallazgos radiológicos característicos de la existencia de hipertensión intracraneal como son: silla turca vacía, distensión del espacio perióptico subaracnoideo, aplanamiento de la esclera posterior, protrusión de la papila del nervio óptico en el vítreo y estenosis del seno de la vena transversa cerebral.

La hipertensión intracraneal puede ser idiopática, y es característico que la presenten mujeres jóvenes, pero existen muchas otras etiologías de hipertensión intracraneal, como son trastornos metabólicos (fallo hepático, hipercapnia, crisis hipertensiva aguda, síndrome de Reye o fallo cardíaco), tóxicos, hormonal o por patología intracraneal (lesiones ocupantes de espacio, trombosis de senos, etc.) (tabla 4).

Cefalea por hipotensión de líquido cefalorraquídeo

Cefalea ortostática de predominio occipital, bilateral, que empeora con las maniobras de Valsalva en presencia de baja

presión de LCR (< 60 mmH2O) y/o de fuga de LCR, aun con presión normal. Generalmente acompañada de cervicalgia, acúfenos, alteración en la audición, fotofobia y/o náuseas. Suele empeorar significativamente tras sentarse o estar en bipedestación y/o mejora al tumbarse (no es criterio diagnóstico)¹. La naturaleza ortostática de la cefalea puede ser menos patente a medida que pase el tiempo. Más frecuente en mujeres en la 4.ª década²⁵.

Puede producirse tras la realización de la punción lumbar hasta 5 días después, por fístula del LCR o de forma espontánea. Hay que recordar también que no todas las cefaleas ortostáticas son por alteración del LCR, teniendo que hacer un diagnóstico diferencial con diabetes insípida, cefalea cervicogénica o tras la cirugía descompresiva por malformación de Chiari sin fuga de LCR²⁶.

En la neuroimagen se pueden observar colecciones subdurales, herniación amigdalas cerebelosa, obliteración de cisternas subaracnoideas, dilatación de estructuras venosas, colapso ventricular, realce paquimeníngeo o hiperemia hipofisaria²⁵⁻²⁷ (tabla 4).

Síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis en líquido cefalorraquídeo

El síndrome de cefalea transitoria y déficits neurológicos con linfocitosis en LCR es también conocido como pseudomigraña con pleocitosis linfocítica, migraña con pleocitosis en LCR^{1,28} y su acrónimo en inglés «HaNDL». Consta de episodios de cefalea moderada-severa de características migrañosas, acompañada por síntomas sensitivos (3/4), afasia (2/3, afasia pura 34%) y síntomas motores (<50%) de 4 min a 72 h^{1,29-31}. Los síntomas visuales son poco frecuentes (18%), aunque en pacientes migrañosos puede haberlos³⁰. Suele darse en la 3.ª y 4.ª décadas de la vida, aunque existen casos descritos desde los 7 a los 52 años³². Más frecuentemente en varón joven. Los síntomas asociados, aunque suelen ser focales, pueden ser difusos (p. ej., estado confusional agudo). El 22-33% de los casos presentan fiebre. También se ha observado papiledema y parálisis del VI par³³. El 25-40% de los casos refieren previamente historia de tos, rinitis, diarrea y astenia³², y suele haber antecedente de viriasis las semanas

Tabla 4 Protocolo de actuación y derivación desde Urgencias y AP para cefalea por alteración del líquido cefalorraquídeo

Tipo de cefalea	Exploraciones complementarias	Derivación a control ambulatorio
Cefalea por hipertensión de LCR	Estudio oftalmológico (FO, campimetría instrumentada) TC con contraste → RM cerebral con gadolinio y venografía siempre	Si se sospecha derivar a Urgencias Tras descartar causas secundarias → Neurología preferente/Unidad de Cefaleas
Cefalea por hipotensión de LCR	PL TC con contraste → RM cerebral con gadolinio siempre PL RM medular, mielografía ^a	Oftalmología Neurología preferente/Unidad de Cefaleas Anestesia ^a

FO: fondo de ojo; PL: punción lumbar; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

^a Casos seleccionados.

previas en uno de cada 4 casos (pudiendo indicar hipótesis autoinmune). La cefalea suele ser pulsátil, bilateral, de 1 h a 1 semana y generalmente posterior (15-60 min) a los otros síntomas, aunque ocasionalmente ocurre primero. No hay meningismo y están asintomáticos entre episodios³². En el LCR, existe pleocitosis linfocitaria (< 760 cél/mm³), en la mayoría hiperproteíorraquia y aumento de la presión de LCR en el 50%, aproximadamente. En general, se resuelven en poco tiempo pero pueden tardar meses³⁴.

Debido a que HaNDL se diagnostica sobre todo por exclusión, se requiere descartar: ictus³⁵⁻³⁷, meningoencefalitis por herpes simplex virus 1¹, meningitis de Mollaret (meningitis linfocítica benigna recurrente; en este caso el HaNDL se diferencia por la presencia de déficits neurológicos, la ausencia de meningitis y la falta de células Mollaret en el LCR) y forma familiar o esporádica de la migraña hemipléjica (no tienen pleocitosis linfocítica en LCR). También es importante considerar entidades tratables como la borreliosis de Lyme, neurosífilis, meningitis por virus de inmunodeficiencia humana, encefalitis y vasculitis del sistema nervioso central.

La RM y la tomografía computarizada suelen ser normales. En HaNDL, en las técnicas de neuroimagen multimodal se ha observado una hipoperfusión hemisférica extensa en las secuencias de perfusión, sin lesiones agudas en las secuencias de difusión y sin evidencia de oclusión arterial en las secuencias angiográficas³⁵. Pruebas adicionales, como solicitar anticuerpos neuronales, se justifican solo cuando se sospecha que HaNDL se asocia con un estado confusional agudo o trastorno de comportamiento. Se recomienda realizar RM cerebral para cada ataque y punción lumbar en caso de repetirse el evento, dependiendo del tiempo que haya pasado desde la punción previa, no siendo recomendable realizarlo en menos de una semana (tabla 5).

Otros dolores craneofaciales

Síndrome de Tolosa-Hunt

Dolor unilateral orbitario asociado con paresia de uno o más de los nervios craneales 3.°, 4.° y/o 6.°, causado por una inflamación granulomatosa en el seno cavernoso, fisura orbitaria superior u órbita. Ocasionalmente, el nervio óptico está afectado^{1,38}. Es una causa curable de oftalmoplejía dolorosa que hay que reconocer y tratar a tiempo, aunque puede presentar recurrencias. El síndrome de Tolosa-Hunt

es un diagnóstico de exclusión, debiendo descartar enfermedades vasculares (trombosis de senos, fístulas durales arteriovenosas); enfermedades neoplásicas (meningiomas, carcinoma nasofaríngeos, linfoma, metástasis, etc.); enfermedades infecciosas (infección fúngica, tuberculosis, sífilis, actinomicosis); enfermedades granulomatosas específicas (granulomatosis de Wegener, sarcoidosis, arteritis de células gigantes, lupus eritematoso sistémico, etc.) y otras patologías, como la diabetes mellitus³⁹⁻⁴⁵. La finalidad de realizar una RM craneal es la de encontrar un infiltrado granulomatoso a nivel del seno cavernoso, la región paraselar, el ápex orbitario, la fisura orbitaria superior o intraorbitaria, siendo un criterio obligatorio de la ICHD-IIIbeta^{46,47} (tabla 6).

Síndrome oculosimpático trigeminal o síndrome de Reader

Dolor constante y unilateral en la distribución de la rama oftálmica del nervio trigémino, a veces se extiende a la rama maxilar, acompañado de un síndrome de Horner con miosis y ptosis, siendo infrecuente la anhidrosis y es causado por una lesión en la fosa craneal media o en la arteria carótida ipsolateral^{1,48-50}.

Dada las múltiples causas que puede provocar este cuadro, debemos descartar un proceso vascular como aneurisma⁵¹, disección^{52,53} o estenosis de la arteria carótida interna; tumores paraselares, adenomas pituitarios, meningiomas, cordomas, tumores nasofaríngeos; procesos infecciosos como herpes zóster, sinusitis maxilar, otitis media crónica⁵⁴ y cefaleas primarias, como la migraña oftalmopléjica o una cefalea en racimos (tabla 6).

Síndrome de boca ardiente

El síndrome de boca ardiente se caracteriza por la presencia de sensación de quemazón o disestesias en la mucosa oral, al menos 2 h al día, durante al menos 3 meses seguidos, sin causa identificable¹. Algunos pacientes refieren también disgeusia o hipoestesia^{55,56}.

La aproximación diagnóstica debe comenzar con la exclusión de causas secundarias, las principales: *locales* (alteraciones dentarias, irritantes mecánicos [prótesis] o químicos orales, estomatitis alérgica, estomatitis infecciosa [la candidiasis oral es una de las causas secundarias más frecuentes], xerostomía tras radioterapia local principalmente); *sistémicas* (cuadros carenciales como ferropenia

Tabla 5 Protocolo de actuación y derivación desde Urgencias y AP en migraña con pleocitosis (HaNDL)

HaNDL	
Exploraciones complementarias ¹	TC y angio-TC → RM cerebral (con angio) PL SPECT ^a Angiografía ^b
Derivación a Urgencias	Si cefalea asociada a fiebre + focalidad neurológica derivar a Urgencias siempre Ingreso si necesidad de completar estudio o persistencia de la sintomatología
Derivación a control ambulatorio	Neurología/Unidad de Cefaleas preferente

HaNDL: síndrome de cefalea y síntomas neurológicos transitorios con linfocitosis en líquido cefalorraquídeo; PL: punción lumbar; RM: resonancia magnética; SPECT: tomografía computarizada de emisión monofotónica; TC: tomografía computarizada.

^a En casos seleccionados.

^b Solo en los casos en que la angio-TC o la angio-RM son normales y hay una gran sospecha de un diagnóstico alternativo a HaNDL (gold standard para diagnóstico de vasculitis).

Tabla 6 Protocolo de actuación y derivación desde Urgencias y AP para otros dolores craneofaciales

Tipo de cefalea	Exploraciones complementarias	Derivación a control ambulatorio
Síndrome de Tolosa-Hunt	RM craneal con contraste Angio-RM/arteriografía ^a Analítica con serologías; ECA, estudio inmunológico; VSG; marcadores tumores; glucemia, HbA1C ^a Punción lumbar ^a Body-TC ^a En casos dudosos, valorar biopsia	Neurología preferente/Unidad de Cefaleas
Síndrome de Reader	RM craneal con contraste Angio-RM TSA ^b Arteriografía ^a	Oncólogo/NQX /ORL/REU/DER/DIG/Odontología/PSQ ^f
Síndrome de boca ardiente	Analítica con hemograma, glucemia, HbA1C, perfil tiroideo, carencial: Fe, ferritina, vitamina B12 y ácido fólico, cinc, estudio inmunológico ANA, factor reumatoide, anti-SSA y anti-SSB RM craneal ^c Análisis de mucosa oral ^d Pruebas cutáneas de alergia ^a Estudio de posible ERGE ^a	
Dolor facial idiopático persistente	RM craneal ^e TC facial ^a	

ANA: anticuerpos antinucleares; DER: dermatología; DIG: Digestivo; ECA: enzima convertora de angiotensina; ERGE: enfermedad por reflujo gastroesofágico; HbA1C: hemoglobina glicosilada; NQX: neurocirugía; ORL: Otorrinolaringología; PSQ: Psiquiatría; REU: Reumatología; RM: Resonancia magnética; SS: síndrome de Sjögren; TC: tomografía computarizada; TSA: troncos-supraaórticos; VSG: velocidad de sedimentación globular.

^a Según sospecha diagnóstica.

^b Descartar tumores en fosa craneal media o procesos vasculares con afectación de ACI.

^c Si sospecha de neuralgia del trigémino o neuropatía trigeminal.

^d Descartar proceso infeccioso local.

^e En casos de alteraciones sensitivas o datos atípicos.

^f Según patología secundaria.

con o sin anemia, vitamina B6 y B12, ácido fólico, cinc), enfermedades endocrinas (diabetes mellitus, hipotiroidismo), enfermedades del tejido conectivo: síndrome de Sjögren (es una de las causas más importantes a descartar), fármacos: inhibidores de la enzima convertora de angiotensina, antidiabéticos por vía oral, quimioterapia (relación temporal), enfermedad por reflujo gastroesofágico o psicológicas (depresión, ansiedad)⁵⁷ (tabla 6).

Dolor facial idiopático persistente

El dolor facial idiopático persistente es un dolor facial y/u oral que no sigue la distribución de ningún nervio periférico, persistente y que sucede al menos durante 2 h al día, durante más de 3 meses, sin que exista ningún déficit neurológico^{1,58}. Un subtipo es la odontalgia atípica, que se define como el dolor en una, varias piezas dentarias o la cavidad dentaria tras una extracción, sin que exista una causa local

subyacente objetiva. También se han descrito la rinalgia y la oftalmodinia idiopáticas, formas más circunscritas⁵⁹. Se trata de un diagnóstico de exclusión, una vez que, por criterios clínicos, evolución en el tiempo se han descartado otras causas de dolor facial o expresión facial de otras cefaleas primarias. No existen guías ni consenso en cuanto a la realización de pruebas complementarias^{60,61} (tabla 6).

Los diagnósticos diferenciales a considerar son:

- 1) Cefalea o dolor facial atribuido a patología del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos paranasales, dientes, y cavidad oral (epígrafe 11, ICHD-IIIbeta). Incluye, entre otros, la disfunción temporomandibular^{1,7}.
- 2) Neuropatías craneales dolorosas y otras algias faciales (epígrafe 13, ICHD-IIIbeta). Las más importantes por su frecuencia o similitud son:
 - a. Neuralgia del trigémino.
 - b. Neuropatía trigeminal traumática (traumatismos o iatrogenia).
 - c. Otras neuralgias de nervios pericraneales.
- 3) Expresión facial de cefaleas primarias como la migraña o algunas cefaleas trigémino-autonómicas.

Conclusiones

Una buena historia clínica es importante siempre, pero en las cefaleas secundarias es indispensable y puede ser la clave diagnóstica que nos indique un camino que, de otra forma, ni siquiera hubiéramos comenzado.

Con estos protocolos pretendemos mejorar la comprensión de las exploraciones complementarias, de los criterios de derivación a Urgencias y de ingreso, de cuáles son los especialistas que deben valorar al paciente y cómo debe ser la derivación, permitiéndonos así un mejor abordaje del paciente que acude por cefalea tanto a su médico de AP, como al Servicio de Urgencias.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Bibliografía

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia*. 2013;33:629–808.
2. Ezpeleta D, Pozo-Rosich P. Guía oficial para el diagnóstico y tratamiento de las cefaleas, 5. Madrid: Editorial Luzán; 2015.
3. National Clinical Guideline Centre (UK). Head injury: Triage, assessment, investigation and early management of head injury in children. En: young people and adults. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2014.
4. Nelson NW, Davenport ND, Sponheim SR, Anderson CR. Blast-Related mild traumatic brain injury: Neuropsychological evaluation and findings. En: Kobeissy FH, editor. *Brain neurotrauma: Molecular, neuropsychological, and rehabilitation aspects*. Boca Raton (FL): CRC Press/Taylor & Francis; 2015.
5. Alsalaheen BA, Mucha A, Morris LO, Whitney SL, Furman JM, Camiolo-Reddy CE, et al. Vestibular rehabilitation for dizziness and balance disorders after concussion. *J Neurol Phys Ther*. 2010;34:87–93.
6. McCrea MA, Nelson LD, Guskiewicz K. Diagnosis and management of acute concussion. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2017;28:271–86. Epub 2017 Mar 1.
7. McCrea MA, Nelson LD, Guskiewicz K. Diagnosis and management of acute concussion. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2017;28:271–86. Epub 2017 Mar 1.
8. Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, Dikmen S. A prospective study of prevalence and characterization of headache following mild traumatic brain injury. *Cephalalgia*. 2014;34:93–102.
9. Hong CK, Joo JY, Shim YS, Sim SY, Kwon MA, Kim YB, et al. The course of headache in patients with moderate-to-severe headache due to mild traumatic brain injury: A retrospective cross-sectional study. *J Headache Pain*. 2017;18:48.
10. Kim JG, Choi JY, Kim SU, Jung JM, Kwon DY, Park MH, et al. Headache characteristics of uncomplicated intracranial vertebral artery dissection and validation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for headache attributed to intracranial artery dissection. *Cephalalgia*. 2015;35:516–26.
11. Schytz HW, Ashina M, Magyari M, Larsen VA, Olesen J, Iversen HK. Acute headache and persistent headache attributed to cervical artery dissection: Field testing of ICHD-III beta. *Cephalalgia*. 2014;34:712–6.
12. Vivancos J, Gilo F, Frutos R, Maestre J, García-Pastor A, Quintana F, et al. Clinical management guidelines for subarachnoid haemorrhage. *Diagnosis and treatment*. *Neurologia*. 2014;29:353–70.
13. Hu YZ, Wang JW, Luo BY. Epidemiological and clinical characteristics of 266 cases of intracerebral hemorrhage in Hangzhou China. *J Zhejiang Univ Sci B*. 2013;14:496–504.
14. Perry JJ, Stiell IG, Sivilotti ML, Bullard MJ, Hohl CM, Sutherland J, et al. Clinical decision rules to rule out subarachnoid hemorrhage for acute headache. *JAMA*. 2013;310:1248–55.
15. Hong CK, Joo JY, Kim YB, Sim SY, Kwon MA, Kim YB, et al. The course of headache in patients with moderate-to-severe headache due to aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Headache*. 2015;55:992–9.
16. Sparaco M, Feleppa M, Bigal ME. Cerebral venous thrombosis and headache. *Headache*. 2015;55:806–14.
17. Silvis SM, Middeldorp S, Zurbier SM, Cannegieter SC, Coutinho JM. Risk factors for cerebral venous thrombosis. *Semin Thromb Hemost*. 2016;42:622–31.
18. Dodick D, Freitag F. Evidence-based understanding of medication-overuse headache. *Continuum*. 2015;21:1118–31.
19. Wettersgaard ML, Hansen EH, Glümer C, Olesen J, Jensen RH. Definitions of medication-overuse headache in population based studies and their implications on prevalence estimates: a systematic review. *Cephalalgia*. 2014;34:214.
20. Diener HC, Limmroth V. Medication-overuse headache: A worldwide problem. *Lancet Neurol*. 2004;3:475.
21. Grazzi L, Andrasik F, Usai S, Bussoni G. In-patient vs day-hospital withdrawal treatment for chronic migraine with medication overuse and disability assessment. *Neurol Sci*. 2008;29:293–9.
22. Freitag FG, Lake A 3rd, Lipton R, Cady R, Diamond S, Silberstein S. Inpatient treatment of headache: An evidence-based assessment. *Headache*. 2004;44:342.
23. Gaul C, Lieserling-Latta E, Schafer B, Fritsche G, Holle D. Integrated multidisciplinary care of headache disorders: A narrative review. *Cephalalgia*. 2015;36:1181–91.

24. Yri HM, Jensen RH. Idiopathic intracranial hypertension: Clinical nosography and field-testing of the ICHD diagnostic criteria. A case-control study. *Cephalalgia*. 2015;35:553–62.
25. Ducros A, Bioussé V. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure. *The Lancet Neurology*. 2015;14:655–68.
26. Schievink WI, Deline CR. Headache secondary to intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep*. 2014;18:457.
27. Mokri B. Spontaneous low pressure low CSF volume headaches: Spontaneous CSF leaks. *Headache*. 2013;53:1034–53.
28. Martín-Balbuena S, Arpa-Gutiérrez FJ. Pseudomigraine with cerebrospinal fluid pleocytosis or syndrome of headache, temporary neurological deficit and cerebrospinal fluid. A historical review. *Rev Neurol*. 2007;45:624–30.
29. Bartleson JD, Swanson JW, Whisnant JP. A migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology*. 1981;31:1257–62.
30. Baron J, Mulero P, Pedraza MI, Gamazo C, de la Cruz C, Ruiz M, et al. HaNDL syndrome: Correlation between focal deficits topography and EEG or SPECT abnormalities in a series of 5 new cases. *Neurologia*. 2016;31:305–10.
31. Martí-Massó JF, Obeso JA, Carrera N, Martínez Lage JM. Pseudomigraine with CSF lymphocytosis. *Neurology* 1983; 33: 524-5.
32. Gomez-Aranda F, Canadillas F, Martí-Massó JF, Díez-Tejedor E, Serrano PJ, Leira R, et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. A report of 50 cases. *Brain*. 1997;120(Pt 7):1105–13.
33. Morrison DG, Phuah HK, Reddy AT, Dure LS, Kline LB. Ophthalmologic involvement in the syndrome of headache, neurologic deficits, and cerebrospinal fluid lymphocytosis. *Ophthalmology*. 2003;110:115–8.
34. Toth CC. Persistent cerebrospinal fluid abnormalities in the syndrome of headache neurological deficit, and cerebrospinal fluid lymphocytosis despite resolution of clinical symptomatology. *Headache*. 2002;42:1038–43.
35. Segura T, Hernandez-Fernandez F, Sanchez-Ayaso P, Lozano E, Abad L. Usefulness of multimodal MR imaging in the differential diagnosis of HaNDL and acute ischemic stroke. *BMC Neurol*. 2010;10:120.
36. Pettersen JA, Avivi RI, Black SE, Fox AJ, Lim A, Murray BJ. Global hemispheric CT hypoperfusion may differentiate headache with associated neurological deficits and lymphocytosis from acute stroke. *Stroke*. 2008;39:492–3.
37. Guillan M, deFelipe-Mimbrera A, Alonso-Canovas A, Matute MC, Vera R, Cruz-Culebras A, et al. The syndrome of transient headache and neurological deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis mimicking an acute stroke. *Eur J Neurol*. 2016;23:1235–40.
38. Gladstone JP, Dodick DW. Painful ophthalmoplegia: Overview with a focus on Tolosa-Hunt syndrome. *Curr Pain Headache Rep*. 2004;8:321–9.
39. Gladstone JP. An approach to the patient with painful ophthalmoplegia, with a focus on Tolosa-Hunt syndrome. *Curr Pain Headache Rep*. 2007;11:317–25.
40. Siccoli MM, Bassetti CL, Sandor PS. Facial pain: Clinical differential diagnosis. *Lancet Neurol*. 2006;5:257–67.
41. La Mantia L, Erbetta A, Bussone G. Painful ophthalmoplegia: An unresolved clinical problem. *Neurol Sci*. 2005;26(Suppl 2):S79–82.
42. Tang Y, Booth T, Steward M, Solbach T, Wilhelm T. The imaging of conditions affecting the cavernous sinus. *Clin Radiol*. 2010;65:937–45.
43. Greco D, Gambina F, Maggio F. Ophthalmoplegia in diabetes mellitus: A retrospective study. *Acta Diabetol*. 2009;46:23–6.
44. Singh NP, Garg S, Kumar S, Gulati S. Multiple cranial nerve palsies associated with type 2 diabetes mellitus. *Singapore Med J*. 2006;47:712–5.
45. Itokawa K, Fukui M, Yamamoto T, Tamura N, Ishihara S, Araki N. Dural arteriovenous fistula as a possible cause of Tolosa-Hunt syndrome: A case report. *J Neurol*. 2010;257:846–7.
46. Jain R, Sawhney S, Koul RL, Chand P. Tolosa-Hunt syndrome: MRI appearances. *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2008;52:447–51.
47. Guedes BV, da Rocha AJ, Zuppani HB, da Silva CJ, Sanvito WL. A case review of the MRI features in alternating Tolosa-Hunt syndrome. *Cephalalgia*. 2010;30:1133–6.
48. Koutsis G, Andreadou E, Matsi S, Evangelopoulos ME, Sfagos C. Benign Raeder syndrome evolving into indomethacin-responsive hemicranial headache. *Headache*. 2008;48:1534–6.
49. Goadsby PJ. Raeder's syndrome [corrected]: Paratrigeminal paralysis of the oculopupillary sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;72:297–9.
50. Solomon S, Lustig JP. Bening Raeder's syndrome is probably a manifestation of carotid artery disease. *Cephalalgia*. 2001;21:1–11.
51. Palacios E, Gómez J, Alvernia JE, Jacob C. Aneurysm of the petrous portion of the internal carotid artery at the foramen lacerum: anatomic, imaging, and otologic findings. *Ear Nose Throat J*. 2010;89:303–5.
52. Selky AK, Pascuzzi R. Raeder's paratrigeminal syndrome due to spontaneous dissection of the cervical and petrous internal carotid artery. *Headache*. 1995;35:432–4.
53. Epifanov Y, Back T. Oculosympathetic paratrigeminal paralysis with isolated v2 involvement in carotid artery dissection. *Arch Neurol*. 2007;64:448–9.
54. Nagel MA, Bert RJ, Gilden D. Raeder syndrome produced by extension of chronic inflammation to the internal carotid artery. *Neurology*. 2012;79:1296–7.
55. Nasri-Heir C, Zagury JG, Thomas D, Ananthan S. Burning mouth syndrome: Current concepts. *J Indian Prosthodont Soc [Internet]*. 2015;15:300–7.
56. Jimson S, Rajesh E, Krupaa RJ, Kasthuri M. Burning mouth syndrome. 2015;7:194–7.
57. Cárcamo Fonfría A, Gómez-Vicente L, Pedraza M, Cuadrado-Pérez M, Porta-Etessam J, Guerrero Peral AL. Síndrome de boca ardiente: descripción clínica, planteamiento fisiopatológico y una nueva opción terapéutica. *Neurología*. 2017;32:219–23.
58. Weiss AL, Ehrhardt KP, Tolba R. Atypical facial pain: a comprehensive evidence-based review. *Curr Pain Headache Rep [Internet]*. 2017;21:8.
59. Pareja JA, Montojo T, Guerrero AL, Alvarez M, Porta-Etessam J, Cuadrado ML. Idiopathic ophthalmodynia and idiopathic rhinalgia: A prospective series of 16 new cases. *Headache*. 2015;55:1430–5.
60. Benoliel R, Gaul C. Persistent idiopathic facial pain. *Cephalalgia [Internet]*. 2017;37:690–1, <http://dx.doi.org/10.1177/0333102417706349>
61. Cornelissen P, van Kleef M, Mekhail N, Day M, van Zundert J. Evidence-based interventional pain medicine 3. Persistent idiopathic facial pain. *Pain Pr [Internet]*. 2009;9:443–8.