

Criterios homologados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud

91. CEFALEAS Y NEURALGIAS CRANEALES REFRACTARIAS EN ADULTOS

Las cefaleas y las neuralgias craneales son el motivo neurológico más frecuente de consulta. La mayoría son “primarias”; es decir, sin substrato orgánico demostrable y tratables en el primer nivel asistencial o en Servicios de Neurología o Unidades del Dolor convencionales. Existe, sin embargo, un pequeño porcentaje de las cefaleas primarias y de las neuralgias craneales que no responden a los tratamientos convencionales y que son muy invalidantes. Entre ellas destacan por su impacto la cefalea en racimos y la neuralgia del trigémino. La cefalea en racimos es una entidad relativamente rara (se calcula que existe un paciente de cefalea en racimos por cada 2500 habitantes). Un 10-15% de los casos de esta entidad (un caso de cada aproximadamente 25.000 habitantes) son crónicos y aproximadamente un tercio de estos pacientes no responden a ninguna terapia farmacológica convencional, incluidos bloqueos nerviosos. Algo similar sucede para aproximadamente el 20% de los pacientes con neuralgia del trigémino (prevalencia calculada entre 4 y 13 casos/100.000 habitantes). Lo mismo ocurre con una miscelánea de cefaleas trigémino-autonómicas y neuralgias craneales, mucho más raras, pero también muy invalidantes. Dado que existen descritas más de 200 tipos diferentes de cefaleas, con criterios diagnósticos y tratamientos específicos, en algunos casos muy infrecuentes, este tipo de pacientes requieren acudir a centros de referencia donde clínicos con dilatada experiencia en este tipo de cuadros sean capaces de llegar a un diagnóstico y, por ende, un tratamiento adecuados.

Además del tratamiento farmacológico convencional, al que se han sumado recientemente nuevas opciones muy eficaces como los fármacos antagonistas del CGRP, y de bloqueos nerviosos o con toxina botulínica que ya están accesibles en todos los hospitales de nuestro país, existen otras alternativas para pacientes refractarios que solo están disponibles en centros muy seleccionados. Junto a procedimientos más clásicos (por ejemplo, termocoagulación o intervención de Janetta sobre el trigémino), en el momento actual se disponen de técnicas de tratamiento novedosas para estos dolores refractarios y tan invalidantes, que incluyen estimulación periférica (occipital, del ganglio esfenopalatino o medular, por ejemplo), gamma knife/radiocirugía y procedimientos de estimulación central, generalmente sobre el hipotálamo. Aunque se ha demostrado eficacia para todas ellas, no existen (para ninguna de estas técnicas) grandes series controladas que permitan establecer su eficacia/seguridad real, en parte pues los estudios frente a placebo son difíciles de justificar en este tipo de pacientes con dolores insoportables. Por todo ello sería muy oportuno que estas técnicas se llevaran a cabo en un número reducido de centros ya experimentados, lo que permitiría no solo mejorar la atención a los pacientes, sino disponer de resultados más fiables de la eficiencia de estas técnicas.

No se incluyen en este CSUR aquellos pacientes con el diagnóstico de migraña crónica refractaria, dada su elevada prevalencia y que todos los recursos de tratamiento son plenamente accesibles en consultas monográficas de cefaleas disponibles en todas las CCAA.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos Datos epidemiológicos (incidencia y prevalencia):</p>	<p>El dolor craneal es la patología neurológica más prevalente. Diversos estudios en nuestro país (y fuera del mismo) demuestran que al menos un 20% de las consultas a los Servicios de Neurología hospitalarios se deben a cefaleas o neuralgias craneales.</p> <p>Teniendo en cuenta las cifras arriba comentadas de prevalencia de la cefalea en racimos (1 caso/2500 habitantes), de prevalencia de cefalea en racimos crónica (10-15% de los casos de cefalea en racimos) y de que se calcula que un tercio de estos pacientes crónicos serían refractarios aproximadamente habría entre 500 y 1000 pacientes con cefalea en racimos crónica refractaria a todas las terapias convencionales en España.</p> <p>Los números para el resto de las cefaleas trigémino autonómicas y otras neuralgias craneales refractarias no están disponibles, pero -por su prevalencia- estarían muy por debajo de los de la cefalea en racimos y la neuralgia del trigémino. Lo mismo ocurre con la miscelánea de otras cefaleas; en todo caso por la práctica clínica diaria sabemos que el impacto numérico en la consulta estaría muy por debajo de lo que hemos calculado para cefalea en racimos y neuralgia del trigémino refractarias.</p>
---	---

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia, para ser designados como de referencia para la atención a pacientes con cefaleas y neuralgias craneales refractarias

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• Número de pacientes que deben atenderse al año de cefaleas y neuralgias faciales para garantizar una atención adecuada	<p>La Unidad de cefaleas refractarias tendrá la siguiente experiencia:</p> <ul style="list-style-type: none">- 500 pacientes nuevos atendidos por cefaleas y neuralgias craneales en el año en la Unidad de cefaleas, de media en los 3 últimos años.
---	--

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 2500 pacientes en seguimiento atendidos por cefaleas y neuralgias craneales al año atendidos en el año en la Unidad de cefaleas, de media en los 3 últimos años. - 100 bloqueos nerviosos craneales realizados en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. - 500 infiltraciones con toxina botulínica tipo A pericraneales, realizados en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. - Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para neurología, anestesia, neurocirugía, radioterapia y neurofisiología clínica. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad. ▪ La Unidad tiene activo al menos un proyecto de investigación obtenido con fondos competitivos. - La Unidad participa en publicaciones en este campo y acredita al menos 2 artículos al año de media en los últimos 3 años de al menos un segundo cuartil en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos bimensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes en cefaleas y neuralgias craneales refractarios para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. - La Unidad tiene un Programa de formación continuada en cefaleas, neuralgias craneales y dolor neuropático refractarios para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.
---	---

	<p>- La Unidad desarrolla un Programa de formación en cefaleas y neuralgias craneales refractarias dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo...).</p>
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de la patología y realización de procedimientos.</p> <p>Formación básica de los miembros del equipo:</p>	<p>- El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades (ver más adelante) que colaborarán conjuntamente en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada.</p> <p>La Unidad básica proporcionará atención multidisciplinar y estará formada, como mínimo, por el siguiente personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un coordinador asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Unidades que intervienen en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad, preferiblemente un clínico (neurólogo de la Unidad de Cefaleas o anestesta de la Unidad del Dolor). - Atención continuada del equipo médico quirúrgico las 24 horas los 365 días del año. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro cuenta con un protocolo, consensado por la Unidad y el Servicio de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente con en cefaleas, neuralgias craneales y dolor neuropático refractarios - Resto personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 neurólogos ▪ 2 neurocirujanos ▪ 1 neurofisiólogo clínico ▪ Personal de enfermería. ▪ Gestor de casos <p>- Coordinador asistencial con al menos 5 años de experiencia en cefaleas y neuralgias faciales en una Unidad de celaleas refractarias.</p>

<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención a los pacientes con cefaleas y neuralgias faciales refractarias.</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Neurólogo experto en cefaleas y neuralgias craneofaciales con al menos 3 años de experiencia en la Unidad de cefaleas refractarias. - Neurocirujano con experiencia de 3 años en técnicas de neurocirugía en el tratamiento de algias craneofaciales. - Neurofisiólogo clínico con al menos 3 años de experiencia en intervenciones de neurocirugía funcional incluyendo técnicas de registro cerebral profundo, potenciales evocados y neuroestimulación. - Personal de enfermería con experiencia de al menos 3 años en neurocirugía funcional. <ul style="list-style-type: none"> - RM de 3T - Equipo de esteroataxia compatible con RM y TAC - Equipo de termocoagulación - Aparato de radiología portátil o imagen intraoperatoria - Equipo quirúrgico estándar de craniectomía - Equipo neurofisiológico para registros de actividad eléctrica cerebral y electromiografía - Equipo para estimulación cerebral profunda y potenciales evocados visuales somatosensoriales y auditivos - Hospitalización de adultos - Hospital de día - Consulta de cefaleas refractarias - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros mediante teléfono email y teleconsulta <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Unidades/Servicios:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de neurología, con Unidad de cefaleas refractarias - Servicio/Unidad de neurocirugía, con neurocirugía funcional - Servicio/Unidad de neurofisiología clínica - Servicio/Unidad de anestesia y reanimación - Unidad del dolor
--	---

	<ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de neurorradiología, que incluya TAC y RM 3T - Servicio/Unidad de otorrinolaringología - Servicio/Unidad de cirugía maxilo-facial - Servicio/Unidad de cuidados intensivos de adultos - Servicio/Unidad de radiofísica hospitalaria - Servicio de trabajadores sociales <p>Recomendable disponer además de:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de oncología radioterápica.
<p>► Seguridad del paciente:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas. - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. - La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño. - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU).

	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica). - La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo. - La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD). <ul style="list-style-type: none"> ▪ La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos. - La Unidad dispone de un <i>registro de pacientes con cefaleas y neuralgias faciales refractarias</i> que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD. <p><i>La Unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i></p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad, además de los datos correspondientes a los criterios de designación referidos a actividad, mide los siguientes datos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Total de pacientes nuevos y en seguimiento con cefaleas y neuralgias faciales atendidos en el año. ▪ Total de pacientes/año a los que se les practica bloqueos nerviosos o infiltraciones de toxina botulínica.

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pacientes nuevos y en seguimiento con cefaleas y neuralgias refractarias atendidos en el año. <p>- La Unidad mide los siguientes indicadores:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ % pacientes en seguimiento con cefaleas y neuralgias refractarias por lo menos cada 6 meses. ▪ Número de pacientes con cefaleas y neuralgias faciales refractarias a los que se aplica alguno de los procedimientos específicos de tratamiento del CSUR. ▪ % pacientes/año que mejoran (tasas de respuesta del 50 y 75%) con los procedimientos específicos del CSUR. ▪ % pacientes/año que experimentan complicaciones con los procedimientos específicos del CSUR y su gravedad.
--	--

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la S.G. de Calidad Asistencial.

Bibliografía:

1. Belvís R, Irimia P, Seijo-Fernández F, et al. Neuromodulación en cefaleas y neuralgias craneofaciales: Guía de la Sociedad Española de Neurología y de la Sociedad Española de Neurocirugía. *Neurología* 2021; 36: 61-79.
2. Cruccu G, Di Stefano G, Truini A. Trigeminal neuralgia. *N Engl J Med* 2020; 383: 754-762.
3. Bick SKB, Eskandar EN. Surgical treatment of trigeminal neuralgia. *Neurosurg Clin N Am* 2017; 28: 429-438.
4. Ho KWD, Przkora R, Kumar S. Sphenopalatine ganglion: block, radiofrequency ablation and neurostimulation-a systematic review. *J Headache Pain* 2017; 18: 118. doi: 10.1186/s10194-017-0826-y.
5. Lainez MJ, Marti AS. Sphenopalatine ganglion stimulation in cluster headache and other types of headache. *Cephalalgia* 2016, 36: 1149-1155.
6. Maarbjerg S, Di Stefano G, Bendtsen L, et al. Trigeminal neuralgia-diagnosis and treatment. *Cephalalgia* 2017; 37: 648-657.

7. Marchetti M, Pinzi V, De Martin E, et al. Radiosurgery for trigeminal neuralgia: the state of art. *Neurol Sci* 2019; 40: 153-157.
8. Montero J, Gutiérrez E, Pardo J, Navarro C. Estudio de prevalencia, incidencia y caracterización del dolor neuropático en consultas de neurología. *Neurología* 2005; 20:385-9.
9. Santos S, Cuadrado ML, Guerrero AL, et al. Guía consenso sobre técnicas de infiltración anestésica de nervios pericraneales. *Neurología* 2017; 32: 316-330.
10. Santos S, Pozo P (eds). *Manual de Práctica clínica en cefaleas: Recomendaciones Diagnóstico-Terapéuticas de la Sociedad Española de Neurología* 2020. Luzán 5, Madrid, 2020.
11. Vyas DB, Ho AI, Dadey DY, et al. Deep brain stimulation for chronic cluster headache: a review. *Neuromodulation* 2019; 22: 388-397.
12. Wilbrink LA, de Coo IF, Doesborg PGG, et al. Safety and efficacy of occipital nerve stimulation for attack prevention in medically intractable chronic cluster headache (ICON): a randomized, double-blind, multicentre, phase 3, electrical dose-controlled trial. *Lancet Neurol* 2021; 20: 515-525.