

Sinapse[®]

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Órgão oficial de:
Sociedade Portuguesa de Neurologia
Liga Portuguesa Contra a Epilepsia
Sociedade Portuguesa de Cefaleias

Versão electrónica em: www.spneurologia.org
Indexada em: www.indexrmp.com

SUPLEMENTO 1
Volume 5 | Nº1
Maio de 2005

Subcomissão de Classificação das Cefaleias da Sociedade Internacional de Cefaleias

CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS CEFALEIAS

2.^a Edição

The International Classification of Headache Disorders
2nd Edition
ICHD II

Tradução da Sociedade Portuguesa de Cefaleias e da Sociedade Portuguesa de Neurologia
com autorização da Sociedade Internacional de Cefaleias

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Direcção

Presidente
António Freire Gonçalves
Vice-Presidentes
Maria Cristina Januário
Maria José Sá
Teresa Pinho e Melo
Tesoureiro
Dílio Alves

Mesa da Assembleia Geral

Presidente
Orlando Leitão
Secretários
José M. Lopes Lima
Lívia Diogo de Sousa

Conselho Fiscal

Presidente
Maria Helena Coelho
Vogais
José Grilo Gonçalves
José Vale dos Santos

Sinapse®

Publicação Semestral da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Órgão oficial de

Sociedade Portuguesa de Neurologia; Liga Portuguesa Contra a Epilepsia; Sociedade Portuguesa de Cefaleias.

Administração

A. Freire Gonçalves, Maria José Sá, Dílio Alves.

Ficha Editorial

Director

José Barros

Conselho Editorial

Alexandre de Mendonça
Belina Nunes
Fernando Pita
Luís Negrão
Mamede de Carvalho
Paula Esperança

Conselho Científico

A. Bastos Lima
A. Castro Caldas
Catarina Oliveira
Celso Pontes
José M. Ferro
J.M. Pereira Monteiro
Luís Cunha
Paula Coutinho
Teresa Paiva

Sinapse®

Rua D. Manuel 11, 33, sala 41,
4050-345 Porto
Tel. / Fax: 351-22-6001553
Correio electrónico: spn.edi@spneurologia.org

Secretariado editorial:

Assunção Tuna e Nuno Vila Chã

Secretariado administrativo:

Ana Isabel Teixeira

Design:

Isabel Monteiro

Produção gráfica:

Multitema - Soluções de Impressão, S.A.

Produção da versão electrónica:

WEBlink - Tecnologias de Informação, Lda.

Propriedade:

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Registo de Marca:

358 268 (Instituto Nacional de Propriedade Industrial)

ISSN:

1645-281X

Depósito Legal:

172 674/01

Tiragem:

600 exemplares

Edição:

Suplemento 1; Volume 5 - Número 1 - Maio de 2005

Versão electrónica em www.spneurologia.org

Comissão de Redacção deste Suplemento

José M. Pereira Monteiro
Maria Manuela Palmeira
José R. Barros
Gabriela Machado
Jorge Machado
Paula Esperança
Elsa Parreira
Raquel Gil Gouveia
Isabel Pavão Martins
Isabel Luzeiro
Fernando Matias
Carlos Fontes Ribeiro
Lívia Sousa

Subcomissão de Classificação das Cefaleias da Sociedade Internacional de Cefaleias

CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS CEFALIAS

2.ª Edição

**The International Classification of Headache Disorders
2nd Edition
ICHD II**



Membros da Subcomissão da Primeira Classificação das Cefaleias

Jes Olesen, Dinamarca (*Presidente*)

André Bes, França

James W Lance, Austrália

Robert Kunkel, EUA

Giuseppe Nappi, Itália

Volker Pfaffenrath, Alemanha

Frank Clifford Rose, Reino Unido

Bruce S Schoenberg, EUA (*falecido*)

Dieter Soyka, Alemanha

Peer Tfelt-Hansen, Dinamarca (*Secretário*)

K Michael A Welch, EUA

Marcia Wilkinson, Reino Unido

Membros da Subcomissão da Segunda Classificação das Cefaleias

Jes Olesen, Dinamarca (*Presidente*)

Marie-Germaine Bousser, França

Hans-Christoph Diener, Alemanha

David Dodick, EUA

Michael First, EUA

Peter J Goadsby, Reino Unido

Hatmut Göbel, Alemanha

Miguel J A Lainez, Espanha

James W Lance, Austrália

Richard B Lipton, EUA

Giuseppe Nappi, Itália

Fumihiko Sakai, Japão

Jean Schoenen, Bélgica

Stephen D Silberstein, EUA

Timothy J Steiner, Reino Unido (*Secretário*)



Membros dos grupos de trabalho da Classificação das Cefaleias e conselheiros

Favor endereçar comentários e sugestões para o presidente do grupo de trabalho em questão com uma cópia para:

JES OLESEN

Presidente do Subcomissão de Classificação da Sociedade Internacional de Cefaleias; Professor de Neurologia, Universidade de Copenhaga, Departamento de Neurologia, Glostrup Hospital, 2600 Glostrup, Copenhaga, Dinamarca; Chairman of the Classification Subcommittee of the International Headache Society; Professor of Neurology, University of Copenhagen, Department of Neurology, Glostrup Hospital, 2600 Glostrup, Copenhagen, Dinamarca

1. Grupo de Trabalho sobre Enxaqueca:

RB Lipton, EUA (Presidente); R Daroff, EUA; J Haan, Holanda; H Massiou, França; J Olesen, Dinamarca; J Pascual, Espanha; BK Rasmussen, Dinamarca; SD Silberstein; EUA; S Solomon, EUA; TJ Steiner, Reino Unido; D Symon, Reino Unido; P Winner, EUA.

Conselheiros: MK Eriksen, Dinamarca; P Goadsby; Reino Unido; S Graff-Radford, EUA; JW Lance, Austrália; LL Thomsen, Dinamarca.

2. Grupo de Trabalho sobre Cefaleias do Tipo Tensão:

J Schoenen, Bélgica (Presidente); EA MacGregor, Reino Unido; K Holroyd, EUA; R Jensen, Dinamarca; N Mathew, EUA; J Olesen, Dinamarca; T Paiva, Portugal; R Pothmann, Alemanha; P Sandor, Suíça; G Sandrini, Itália.

3. Grupo de Trabalho sobre Cefaleia em Salvas e Outras Cefaleias Trigémico-Autonómicas:

P Goadsby, Reino Unido (Presidente); F Antonaci, Itália; A Bahra, Reino Unido; D Dodick, EUA; MS Matharu, Reino Unido; A May, Alemanha; J Olesen, Dinamarca; L Newman, EUA; J Pareja, Espanha; D Rothner, EUA; M-B Russel, Dinamarca; M Vicent, Brasil; E Waldenlind, Suécia.

Conselheiro: CJ Boes, EUA.

4. Grupo de Trabalho sobre Outras Cefaleias Primárias:

G Nappi, Itália (Presidente); P Goadsby, Reino Unido; JW Lace, Austrália; PO Lundberg, Suécia; IP Martins, Portugal; J Olesen, Dinamarca; J Pareja, Espanha; NH Rsakin, EUA; G Sandrini, Itália; TJ Steiner, Reino Unido; A Staube, Alemanha.

Conselheiros: L Bonamico, Argentina; S Evers, Alemanha

5. Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a Traumatismo Cefálico e/ou Cervical:

M Lainez, Espanha (Presidente); R Agosti, Suíça; F Antonaci, Itália; D Dodick, EUA; R Evans, EUA; A Mosek, Israel; R Nelson, Canadá; Obelieniene, Lituânia; N Ramadan, EUA; J Pascual, Espanha; P Sandor, Suíça.

6. Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a Doença Vasculocraniana ou Cervical:

M-G Bousser, França (Presidente); J-P Castel, França; A Ducros, França; J Ferro, Portugal; S Kittner, EUA; H Mattle, Suíça; J Olesen, Dinamarca; S Solomon, EUA.

7. Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a perturbação intracraniana não-vascular:

H-C Diener, Alemanha (Presidente); M-G Bousser, França; D Dodick, EUA; A Dowson, Reino Unido, P Drummond, Austrália; J Gladstein, EUA; A Mosek, Israel; R Nelson, Canadá; J Olesen, Dinamarca; N Ramadan, EUA; K Ravishankar, Índia; P Sandor, Suíça; SD Silberstein, EUA; J Swanson, EUA; F Taylor, EUA; L Watkins, Reino Unido.



8. Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a uma substância ou à sua privação:
S Silberstein, EUA (Presidente); H-C Diener, Alemanha; M Ferrari, Holanda; J Olesen, Dinamarca; J M Pereira Monteiro, Portugal; J Saper, EUA; F Cheftell, EUA; P Tfelt-Hansen, Dinamarca; WB Young, EUA.
9. Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a infecção:
F Sakai, Japão (Presidente); M De Marinis, Itália; A Pradalier, França; D Russel, Noruega; N Susuki, Japão; JR Weber, Alemanha, KMA Welch, EUA;
Conselheiro: E Schmutzhard, Áustria.
10. Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a perturbações da homeostase:
D Dodick, EUA (Presidente); W Becker, Canadá; G Boussonne, Itália; D Capobianco, EUA; FM Cutrer, EUA; J Edmeads, Canadá; A Kuritzky, Israel. J Olesen, Dinamarca; A Purdy, Canadá; P Spira, Austrália.
11. Grupo de Trabalho sobre Cefaleia ou Dor facial atribuída a perturbações do Crânio, Pescoço, Olhos, Orelhas, Nariz, Seios Peri-nasais, Dentes, Boca ou outras Estruturas Cranianas ou Faciais:
H Gobel, Alemanha (Presidente); M Bakke, Dinamarca; RW Baloh, EUA; N Bogduk, Austrália; RB Daroff, EUA; S Graff-Radford, EUA; J Olesen, Dinamarca; D Soyka, Alemanha.
Conselheiros: H Blumenthal, EUA; G Deuschl, Alemanha; HL Levine, EUA; NT Mathew, EUA.
12. Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a perturbações psiquiátricas:
MB First, EUA (Presidente); RM Agosti, Suíça; S Baskin, EUA; N Breslau, EUA; V Guidetti, Itália; J Olesen, Dinamarca; F Sheftel, EUA.
13. Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a Nevralgias Cranianas e Causas Centrais de Dor Facial:
J Lance, Austrália (Presidente); D Bowsher, Reino Unido; KL Casey, EUA; J Olesen, Dinamarca; T Staehelin-Jensen, Dinamarca; A Zagami, Austrália.
14. Grupo de Trabalho sobre Outras Cefaleias, Nevralgias Cranianas e Dor Facial, Primária ou Central:
D Dodick, EUA (Presidente); J Olesen, Dinamarca.



Agradecimentos

O trabalho do Subcomissão de Classificação da Sociedade Internacional de Cefaleia foi custeado exclusivamente pela Sociedade Internacional de Cefaleias. A Sociedade Internacional de Cefaleias expressa a sua gratidão pelas contribuições irrestritas dadas à Sociedade com o objectivo de apoiar as suas actividades, incluindo a *Classificação Internacional das Cefaleias*, 2.ª edição, pelas seguintes companhias:

PFIZER

MERCK

ALLERGAN

BOOTS HEALTHCARE INTERNATIONAL

VERNALIS

O Subcomissão de classificação de cefaleias e os seus grupos de trabalho receberam sugestões e críticas valiosas de um grande número de colegas de todo o mundo. Não podemos agradecer individualmente a todos, mas gostaríamos de mencionar especificamente dois deles: Robert Spitzer e Michael B. First. A imensa experiência de Robert Spitzer em classificar doenças psiquiátricas inspirou o Subcomissão de Classificações das Cefaleias reorganizada, no seu primeiro encontro. Michael B. First é psiquiatra especialista em classificações de doenças e foi de inestimável valor como um especialista de fora de área, inicialmente auxiliando diversos novos membros não familiarizados com a classificação de doenças, mais adiante, frequentemente guiando os nossos passos nessa difícil arte. Apesar de a cefaleia estar distante da sua especialidade, gentilmente aceitou chefiar um grupo de trabalho recém-formado sobre cefaleias atribuídas a doenças psiquiátricas.

Peter Goadsby, Richard B. Lipton, Jes Olesen e Stephen D. Silberstein organizaram os aspectos práticos das nossas reuniões.

Kirsten Hjelm fez a maior parte do trabalho administrativo e de secretaria para o Subcomissão. Rosemary Chilcott administrou as finanças. Agradecemos a ambas pelo apoio, que nunca faltou.



Sumário

	pág.
Prefácio da primeira edição (1988)	8
Prefácio da segunda edição	9
Prefácio da edição portuguesa	11
Introdução à classificação	12
Como usar a classificação	15
Classificação e Códigos OMS CID-10NA	18
Parte 1. Cefaleias Primárias	
1. Enxaqueca	24
2. Cefaleias tipo tensão	34
3. Cefaleia em salvas e outras cefaleias trigémino-autonómicas	39
4. Outras cefaleias primárias	43
Parte 2. Cefaleias Secundárias	
Introdução às cefaleias secundárias	50
5. Cefaleia atribuída a traumatismo cranio-encefálico e/ou cervical	51
6. Cefaleia atribuída a doença vascular craniana ou cervical	56
7. Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular	65
8. Cefaleia atribuída a substâncias ou sua privação	73
9. Cefaleia atribuída a infecção	83
10. Cefaleia atribuída a perturbação da homeostase	87
11. Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas cranianas ou faciais	92
12. Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica	97
Parte 3. Nevralgias cranianas, dor facial primária e central e outras cefaleias	
13. Nevralgias cranianas e causas centrais de dor facial	102
14. Outra cefaleia, nevralgia craniana e dor facial central ou primária	110
Apêndice	111
Definição dos termos	122
Índice remissivo	124



Prefácio da primeira edição (1988)

O presente documento representa um grande esforço. O trabalho foi contínuo por quase três anos e envolveu não somente os membros do comité mas também os diversos membros das 12 subcomissões. O trabalho na Comissão e nas Subcomissões foi aberto, o que tornava todos os documentos provisórios acessíveis a qualquer um que se interessasse. Tivemos um encontro para a classificação das cefaleias que durou dois dias, em Março de 1987, aberto a todos os interessados. Ao fim do Terceiro Congresso Internacional de Cefaleia, em Florença, em Setembro de 1987, tivemos um encontro público no qual a classificação foi apresentada e discutida. Um encontro público final foi realizado em San Diego, EUA, nos dias 20 e 21 de Fevereiro de 1988, que foi uma sessão de trabalho conjunto do comité e da plateia.

Apesar de todo o esforço, erros foram inevitavelmente cometidos. Estes aparecerão quando a classificação estiver a ser usada e terão de ser corrigidos em edições futuras. Deve também salientar-se que muitas partes do documento são baseadas nas experiências de especialistas da Subcomissão, na ausência de suficientes evidências publicadas. Espera-se, contudo, que a existência de critérios de diagnóstico operacionais publicados neste livro gerará nos

anos vindouros um aumento da pesquisa nosográfica e epidemiológica,

Pedimos a todos os cientistas que estudam a cefaleia que participem activamente na validação e futuro aperfeiçoamento da classificação. Por favor, mandem as vossas opiniões, argumentos e críticas ao presidente da Subcomissão de classificação. Planeia-se publicar uma segunda edição em 1993. Esperamos que as revisões sejam baseadas em novas evidências.

A Sociedade Internacional de Cefaleias considera a classificação e critérios de diagnóstico das cefaleias um trabalho muito importante. Embora o documento ainda necessite de futuros testes e modificações, recomenda-se que seja posto em uso, de imediato, nos estudos científicos. Isso é pertinente não somente para os estudos com drogas, mas também para os estudos bioquímicos e fisiológicos.

JAMES W. LANCE

Presidente da Sociedade Internacional de Cefaleias

JES OLESEN

Presidente do Comissão de Classificação das Cefaleias



Prefácio da segunda edição

As classificações de doenças e seus critérios de diagnóstico frequentemente são recebidos com ceticismo pela comunidade médica e podem não ser extensamente utilizados. Portanto, foi uma agradável surpresa observar quão bem recebida foi a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias*. Ela foi praticamente aceita de imediato pelo mundo fora para fins científicos. A grande leva de estudos com triptanos foi realizada em doentes diagnosticados de acordo com essa classificação. De forma lenta, mas segura, os princípios da classificação alteraram também a prática clínica. Muitas perguntas desnecessárias para classificar cefaleias primárias não são mais formuladas nas entrevistas clínicas e, por outro lado, novos critérios, como o agravamento da cefaleia por atividade física, têm sido utilizados gradualmente na prática diária. A classificação foi traduzida para mais de vinte idiomas, estando portanto, disponível para a maioria dos médicos de todo o mundo.

Quando publicamos a primeira edição, pensamos que a segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* sairia dentro de cinco anos, pois grande parte dela estava baseada na opinião de especialistas em vez de evidências da literatura. Porém, quinze anos passaram até apresentarmos a segunda edição e existem boas razões para isso. Nomeadamente, porque não havia críticas suficientes que justificassem uma revisão. As pesquisas nosográficas fornecendo uma descrição clínica melhor dos diferentes tipos de cefaleias, aparecem de forma vagarosa e ainda são insuficientes para permitir uma classificação totalmente baseada em evidências. A ampla difusão da versão em inglês da primeira edição e a tradução para mais de vinte idiomas também levou mais tempo do que esperávamos. Contudo, boas sugestões para uma revisão foram acumuladas paulatinamente, e os conhecimentos nosográficos e epidemiológicos aumentaram numa proporção que justificava começar a organizar a segunda edição. Assim como na primeira edição, tive também nesta segunda edição o privilégio dado ao presidente de indicar os membros dos Subcomissões. Embora a primeira comissão tenha feito um excelente trabalho eu tinha a sensação que deveríamos substituir a maioria dos membros para assegurarmos que a próxima geração de investigadores em cefaleias fosse suficientemente representada. Consequentemente, os únicos membros do primeiro comitê que também fizeram parte do segundo foram: Giuseppe Nappi, James W. Lance e eu. Ficamos responsáveis pela continuidade. Na indicação de

novos membros, eu baseei-me primeiramente nas qualificações pessoais. A representação geográfica e o desejo de incluir pessoas com críticas bem fundamentadas à primeira edição também foram considerados. Estou satisfeito em dizer que o recrutamento, de acordo com esses critérios obteve sucesso. Cada membro mostrou-se vivamente interessado, franco e participativo. Respeitando a enorme carga de trabalho da primeira comissão; o segundo debateu, abertamente, cada aspecto da classificação. Devido ao trabalho meticuloso e às discussões produtivas a segunda edição consumiu muito mais tempo do que havíamos esperado. Cada grupo de critérios, cada número e cada palavra a ser empregada foram cuidadosamente ponderados, e foram investidos na presente publicação um tremendo esforço e trabalho intelectual. Nem todos os pontos de vista de cada membro puderam ser considerados, mas todos os membros influenciaram consideravelmente a classificação.

Para qualquer campo da medicina é importante ter uma classificação amplamente aceita e usada em todo o mundo. Isso é particularmente verdadeiro para a cefaleia, um campo novo e em verdadeiro desenvolvimento, e porque há muitos preconceitos contra tal alteração. Portanto, é extremamente importante que a comunidade de cefaleias em geral e os pesquisadores em particular apoiem a *Classificação Internacional de Cefaleias*. Nenhuma revista deve publicar artigos relativos a cefaleias sem verificar a utilização desta classificação e seus critérios de diagnóstico. Por outro lado, a nossa intenção não consiste em limitar a investigação em cefaleias dentro de um esquema rígido e, por isso, pedimos aos investigadores de todo o mundo que experimentem cientificamente esta segunda edição. Para estimular esses estudos, incluímos um apêndice descrevendo algumas situações órfãs, que necessitam de validação. Também apresentamos alguns critérios alternativos que podem ser testados em comparação aos oficiais.

Espero, sinceramente, que esta segunda edição seja recebida de forma favorável pela comunidade mundial relacionada com as cefaleias e que seja traduzida em mais idiomas do que a primeira edição. Espero também, que se torne a base, em todo o mundo, do ensino da classificação e diagnóstico de cefaleias, beneficiando, assim, o tratamento dos doentes.

A Sociedade Internacional de Cefaleias trabalha no intuito de melhorar o diagnóstico, o tratamento e os cuidados prestados aos sofredores de cefaleias em todo o mundo.



Empenha-se em acabar com o estigma relacionado com os indivíduos que sofrem de cefaleias e tornar essas alterações reconhecidas como doenças neuro-biológicas que acarretam grande prejuízo para os doentes e seus familiares, assim como para a sociedade. Para o sucesso desses esforços é imprescindível que investigadores e clínicos, assim como os doentes usem o mesmo sistema diagnóstico e que esse sistema seja o mais preciso possível. Esse processo tem vindo a ocorrer desde a primeira edição da *Classificação*

Internacional de Cefaleias. Esperamos que a segunda edição promova ainda maior unidade na forma de classificar, diagnosticar e tratar os doentes em todo o mundo.

JES OLESEN

Presidente do Subcomissão de
Classificação de Cefaleias da
Sociedade Internacional de Cefaleias



Prefácio da edição portuguesa

Caros Colegas

No final do ano de 2003, durante o último Congresso da International Headache Society em Roma, na Itália, foi apresentada a segunda edição da *Classificação das Cefaleias*, logo a seguir publicada na revista *Cephalalgia*, volume 24, suplemento 1, de 2004.

O Prof. Jes Olesen, Presidente da Subcomissão de Classificação, no final da sua alocução sobre a nova classificação convidou todas as Sociedades Nacionais de Cefaleias e de Neurologia a procederem à tradução da nova classificação.

As Direções das Sociedades Portuguesa de Cefaleias e de Neurologia mostraram-se, de imediato, interessadas em promover a referida tradução em conjunto e iniciaram, desde logo os preparativos para o efeito. Assim foi criada uma comissão conjunta envolvendo elementos das duas Sociedades científicas que distribuíram entre si as tarefas de tradução. Foi um trabalho difícil, moroso e que motivou uma ampla discussão sobre os termos mais adequados para determinadas situações clínicas em que não há uma correspondência verbal em português. O resultado desse trabalho surge agora à luz do dia e espera-se que possa vir a ser um instrumento útil para todos os neurologistas, em particular, para os que se dedicam preferencialmente às cefaleias. Dada a sua dimensão não é um instrumento de consulta fácil, mas, deu-se preferência ao modelo igual ao original

publicado na *Cephalalgia* (mantendo as siglas em inglês acrescidas da respectiva sigla portuguesa quando de uso corrente) estando previsto elaborar posteriormente, uma publicação resumida, de bolso, que permita uma consulta rápida durante o acto médico.

A equipa tradutora espera que este trabalho seja útil para a comunidade médica portuguesa e que contribua para melhorar e uniformizar os conhecimentos científicos sobre este tipo de patologia.

José M. Pereira Monteiro

Maria Manuela Palmeira

José R. Barros

Gabriela Machado

Jorge Machado

Paula Esperança

Elsa Parreira

Raquel Gil Gouveia

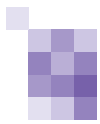
Isabel Pavão Martins

Isabel Luzeiro

Fernando Matias

Carlos Fontes Ribeiro

Lívia Sousa



Introdução à Classificação

Esta segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaleias*, assim como a primeira é destinada igualmente à pesquisa e à prática clínica. Nenhum trabalho deverá ser aceite para publicação em periódicos internacionais se não estiver de acordo com os critérios da classificação, mas ela é igualmente importante para clínicos. A grande maioria dos tratamentos para cefaleias baseados em evidência foi desenvolvida utilizando-se a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias*. Esta segunda edição não modificou os princípios básicos da classificação e diagnóstico das cefaleias primárias. Assim sendo o corpo de evidências existente, obtido usando a primeira edição permanece válido para a maioria dos diagnósticos feitos com base na segunda edição. Quando selecciona doentes que possam responder a um triptano, deve diagnosticar o doente de acordo com os critérios de diagnóstico para a enxaqueca, com e sem aura, desta classificação.

A *Classificação Internacional das Cefaleias*, 2ª edição, é talvez o documento mais importante de leitura para médicos interessados em diagnosticar e tratar doentes com cefaleias. Há frequentemente uma enorme lacuna entre investigadores e clínicos. Muitos sugeriram que deveria haver duas classificações: uma para investigação e outra para uso clínico. No entanto, se houvesse duas classificações todas as informações novas seriam reunidas empregando-se a classificação para investigação e seria difícil transpor para a clínica os resultados obtidos na investigação. Assim sendo, o ponto de vista aceite por todos os especialistas em classificação de doenças é o de que deva existir uma só classificação, mas construída de tal forma que possa ser usada em diversos níveis de especialização.

A resposta para o problema é a classificação hierárquica e esse sistema já havia sido adoptado na primeira edição, permanecendo inalterado nesta segunda edição. Todos os tipos de cefaleias estão classificados em grandes grupos e cada um desses grupos é, por sua vez, subdividido uma, duas ou três vezes em tipo, subtipos e subformas de cada cefaleia. Por exemplo: 1. *Enxaqueca* é um grupo constituído por um tipo de cefaleia (enxaqueca) e os subgrupos de enxaqueca, como 1.2 *Enxaqueca com aura* constituem o próximo nível de classificação (segundo dígito). Enxaqueca com aura é, novamente, subdividido em subformas, por exemplo: 1.2.1 *Aura típica com cefaleia típica (de enxaqueca)*. O clínico geral provavelmente só precisará de fazer o diagnóstico usando o primeiro dígito -enxaqueca- para poder escolher o tratamento para debelar a crise.

No entanto, quando há problemas de diagnóstico diferencial, por exemplo: porque a cefaleia está ausente, torna-se necessário distinguir entre enxaqueca com aura e outras alterações que possam mimetizá-la; por isso deve classificar usando o segundo ou terceiro níveis. Neurologistas clínicos e especialistas em cefaleias irão normalmente fazer diagnósticos precisos da sub-forma da enxaqueca com aura até ao terceiro dígito. Esse sistema provou ser de utilidade nos diferentes níveis de sistemas de saúde em todo o mundo.

Classificar significa decidir quais os tipos de identidades diagnósticas devem ser reconhecidas e como ordená-las de forma significativa. Para isso, deve-se lançar mão de todo tipo de evidência disponível: descrição clínica, estudos longitudinais da coorte de doentes, estudo epidemiológico, resultados de tratamentos, genética, neuro-imagem e fisiopatologia. Isso foi feito para a primeira edição e repetido na segunda edição da Classificação. Por sorte, não foi necessário fazer grandes alterações, mas sim um número relativamente grande de pequenas, porém importantes modificações, baseadas em novas evidências. Assim, introduzimos 1.5.1 *Enxaqueca crónica* como um novo diagnóstico para aqueles raros doentes que preenchem os critérios de diagnóstico para enxaqueca por 15 ou mais dias por mês sem uso excessivo de medicamentos. Todas as cefaleias secundárias estão agora descritas como "atribuídas a" alguma alteração, enquanto na primeira edição usava-se o termo menos preciso "associado com". A relação causal entre o distúrbio subjacente e a cefaleia é, na maioria dos casos, bem estabelecida e pudemos, então, fortalecer a terminologia.

Em relação às perturbações psiquiátricas, não há razões para tratá-los de forma diferente dos outros distúrbios que podem causar cefaleia secundária. Por isso, incluímos um novo capítulo 12. *Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica*. O problema é que pesquisas elucidando esse campo são extremamente escassas, de modo que o capítulo é muito curto. A correspondente secção do apêndice é mais abrangente e irá incrementar os estudos da relação entre distúrbios psiquiátricos e cefaleias.

Todas as cefaleias causadas por infecção estão agora colocadas no mesmo capítulo 9. *Cefaleia atribuída a infecção*, enquanto, anteriormente, as infecções intracranianas estavam no capítulo dos distúrbios intracranianos. Um novo capítulo 10. *Cefaleia atribuída a perturbação da homeostase* foi incluído. Algumas novas entidades, como a 4.5 *Cefaleia hipónica*, 4.6 *Cefaleia explosiva primária* e 4.7 *Hemicrania contínua (HC)*, também



foram incluídas, enquanto a 13.17 “Enxaqueca” *oftalmoplégica* foi deslocada do capítulo 1. *Enxaqueca* para o capítulo 13. *Nevralgias cranianas e causas centrais de dor facial*.

Como uma importante modificação no código numérico, a tabulação abaixo agora inclui os códigos, entre parêntesis, da CID-10NA estabelecidos pela OMS, porque esses são os códigos usados na prática clínica. Em muitos lugares a *Classificação Internacional de Cefaleias*, 2ª edição, é mais detalhada do que a classificação da OMS. Isso significa que alguns subtipos de cefaleia não estão classificados de forma única sob o sistema da CID-10NA, mas o código correspondente da CID-10NA está anexado, em cada caso, ao código da CIC-II.

A construção básica de cada capítulo na segunda edição da Classificação é a mesma da primeira edição. Para cada capítulo a classificação é mostrada, depois há uma introdução e as diferentes cefaleias são apresentadas uma a uma, na ordem de classificação. Para cada enfermidade principal referimos os termos previamente utilizados e especificamos as enfermidades que estão relacionadas, mas codificadas noutro local, e apresentamos uma descrição curta que, em palavras, tenta definir a doença. Em seguida, apresentamos os critérios de diagnóstico explícitos. Finalmente, fazemos comentários e seleccionamos referências bibliográficas no final de cada capítulo. Os critérios de diagnóstico explícitos precisam de alguns comentários.

Previamente foram chamados de critérios de diagnóstico operacionais, mas o significado de “operacional” não é largamente entendido. “Explícito” significa “sem ambiguidade, preciso, e com a menor margem de interpretação possível”. Por outras palavras, o propósito é estabelecer critérios de forma tão clara e precisa que vários outros médicos de outros lugares estejam aptos a usar os mesmos critérios da mesma forma. Os termos que deixam margens a interpretações, como “às vezes”, “com frequência” ou “usualmente” são evitados. Os doentes precisam preencher todos os critérios listados em A, B, C, D etc. Para cada critério há requisitos específicos, como “duas das quatro características seguintes”, etc. O mesmo sistema foi usado na primeira edição onde se mostrou ser confiável e passível de reprodução.

Também foi demonstrado que a primeira era aplicável em todos os campos, desde epidemiológicos na população geral até centros terciários de referência em cefaleias. A validação da primeira edição e seus critérios de diagnóstico explícitos foi feita nos estudos com triptanos, nos quais os índices de sucesso foram iguais em diferentes países, indi-

cando que a selecção dos casos foi a mesma. Além disso, a alta taxa de sucesso de sumatriptano injectável demonstrou que, pelo menos do ponto de vista fisio-patológico e farmacológico os critérios de diagnósticos para enxaqueca com ou sem aura delinearão uma enfermidade razoavelmente homogénea.

Por essa e muitas outras razões, fizemos apenas pequenas mudanças nos critérios de diagnósticos de enxaqueca.

A classificação e os critérios de diagnóstico podem ser etiológicos ou descritivos. Os descritivos podem ser baseados em sintomas ou em síndromes. Ambas as edições da *Classificação Internacional de Cefaleias* são etiológicas para as cefaleias secundárias e baseadas em sintomas para cefaleias primárias. Se o curso ou a evolução das cefaleias fosse levada em conta, haveria tanta informação disponível que o diagnóstico de enxaqueca, por exemplo, possibilitaria traçar um prognóstico para cada doente em particular. O facto é que a evolução das cefaleias primárias não pode ser prevista. Alguns doentes irão piorar e os seus sintomas tornar-se-ão crónicos, outros terão alívio de sua cefaleia primária e outros ainda permaneceram na mesma por décadas.

É uma tarefa importante para o futuro formular factores de prognóstico e outras características que tornem possível classificar subtipos da enxaqueca e da cefaleia do tipo tensão. Por algum tempo 3.1.2 *Cefaleia em salvas crónica* poderia ser subdividida em forma de instalação crónica e evoluída da episódica, mas aí se verificou que muitos doentes com cefaleia em salva crónicas passam para 3.1.1 *Cefaleia em salvas episódica*. Portanto, diferentes padrões de evolução parecem estar a cruzar-se. O mesmo é verdade para a enxaqueca, de acordo dos estudos longitudinais de Bille e outros. Por essas razões a história da evolução não pode ser classificada até que estudos mais completos sejam feitos sobre a evolução dos doentes com enxaqueca.

Assim como a primeira edição, esta segunda edição da classificação também classifica os doentes de acordo com a fenomenologia da sua cefaleia. Para uso clínico, estudos com drogas e estudos fisio-patológicos o diagnóstico significa que um doente que terá tido um determinado tipo de cefaleia no último ano, provavelmente terá mais crises desse tipo no futuro. Para outros usos, particularmente estudos genéticos, estamos mais preocupados com a história em toda a vida do doente. Assim, se o doente teve crises de enxaqueca há 20 anos, mas ficou sem crises depois disso, o doente ainda tem o fenótipo enxaqueca para um



estudo genético. Esses princípios tornam possível para um doente ter um diagnóstico num determinado momento e outro diagnóstico anos depois. Também é possível e necessário dar a alguns doentes mais que um diagnóstico de cefaleia e até dois ou mais diagnósticos de enxaqueca.

Até agora, somente dois genes ligados à enxaqueca foram identificados. Eles são responsáveis apenas pela metade dos casos com a rara enfermidade 1.2.4 *Enxaqueca hemiplégica familiar*. Por isso, a genética não teve impacto significativo na segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaleias*. É esperado, porém, que nos próximos 10 anos a genética da enxaqueca seja elucidada. Isso irá, sem dúvida, alterar a forma de classificação das cefaleias, mas não é possível, no presente momento, dizer como serão essas modificações. Algumas enfermidades monogénicas serão, provavelmente, identificadas e será obvio que os nossos fenótipos clínica-

mente definidos revelar-se-ão heterogéneos. Por outro lado, mutações nos mesmos genes podem causar fenótipos bastante diferentes, como foi demonstrado recentemente em estudos com enxaqueca hemiplégica familiar. Portanto, a genética da enxaqueca pode simplesmente provar ser tão complexa que, na prática clínica da área e talvez até certo ponto na investigação continuaremos com os diagnósticos definidos clinicamente.

Uma classificação e seus critérios de diagnóstico devem ser fiáveis, válidos e abrangentes. Por sorte, como foi discutido acima, a primeira edição da *Classificação* mostrou ter alto grau de fiabilidade e validade. Já foi provado, também, ser abrangente em vários estudos, desde estudos populacionais até clínicos. Acreditamos que a segunda edição seja ainda mais fiável, válida e abrangente, mas só futuras investigações poderão provar ou não essa nossa crença.



Como usar a classificação

Este extenso documento não é para ser decorado. Nem os membros do Subcomissão da Classificação conseguem lembrar todo o seu conteúdo. É um documento a ser consultado várias vezes. Dessa forma, depressa irá aprender os critérios de diagnóstico para 1.1 *Enxaqueca sem aura*, 1.2 *Enxaqueca com aura*, a maioria dos sub-tipos do item 2. *Cefaleia tipo tensão* (TTH/CTT), 3.1 *Cefaleia em salvas* e alguns outros. O restante será sempre algo a ser consultado. Na prática clínica não necessita da classificação para os casos óbvios de enxaqueca ou cefaleia do tipo tensão, mas ela será útil quando o diagnóstico for incerto.

Para a investigação, a classificação é indispensável e cada doente que entrar num projecto de estudo, seja ensaio clínico com drogas, estudo fisio-patológico ou bioquímico, deve ter um diagnóstico que preencha os critérios estabelecidos.

1. Esta classificação é hierárquica e deve decidir o quão detalhado quer fazer o seu diagnóstico. Isso pode variar no nível do primeiro até o quarto dígitos. O primeiro dá uma noção grosseira sobre o grupo a que o doente pertence. É, por exemplo: 1. *Enxaqueca* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão* (TTH/CTT) ou 3. *Cefaleia em salvas e outras cefaleias trigémino-autonómicas*. A seguir, obtêm-se informações, permitindo um diagnóstico mais detalhado. O detalhe desejado depende do propósito. Na prática clínica geral, apenas o primeiro e o segundo dígitos são utilizados, enquanto que, para os especialistas em cefaleias e nos centros terciários, é apropriado que se use até o terceiro ou quarto dígitos.
2. Os doentes recebem um diagnóstico de acordo com o fenótipo da cefaleia que eles apresentam no momento ou que tenham apresentado no último ano. Para uso da genética e outros usos, é utilizada a ocorrência durante toda a vida.
3. Cada tipo distinto de cefaleia que o doente relata deve ser, separadamente, diagnosticado e codificado. Assim, um doente gravemente acometido pode receber vários diagnósticos diferentes e várias classificações: 1.1 *Enxaqueca sem aura*, 2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente* e 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH).
4. Quando um doente recebe mais de um diagnóstico, eles devem ser listados de acordo com a importância relatada pelo doente.
5. Se um tipo de cefaleias num doente em particular preenche igualmente dois critérios de diagnóstico explícitos, então todas as outras informações disponíveis precisarão ser usadas para decidir qual alternativa é a correcta ou a que mais se aproxima daquele diagnóstico. Isso pode incluir a história da cefaleia ao longo da vida do doente (como começou a cefaleia?), a história familiar, o efeito das medicações, relação com a menstruação, a idade, o sexo e uma gama de outros factores. O preenchimento dos critérios de diagnóstico para 1. *Enxaqueca*, 2. *Cefaleia do tipo tensão* (TTH/CTT) ou 3. *Cefaleia em salvas e outras cefaleias trigémino-autonómicas*, ou qualquer outro desses sub-tipos, sempre prevalece sobre o preenchimento de critérios para as categorias de diagnósticos prováveis de cada uma delas, as quais são descritas no final de cada grupo. Por outras palavras, um doente que preencha critérios tanto para: 1.6 *Enxaqueca provável* e 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente* deve ser codificado pela última. Não obstante, considerações devem sempre ser feitas devido à possibilidade de algumas crises de cefaleia preencherem um conjunto de critérios e outras crises preencherem outro conjunto de critérios. Nesses casos, dois diagnósticos coexistem e os dois devem ser anotados.
6. Para receber um diagnóstico particular de cefaleia, o doente deve, em muitos casos, apresentar um número mínimo de crises (ou dias) com aquele tipo de cefaleia. Esse número é especificado nos critérios de diagnóstico explícitos de cada tipo, sub-tipo e sub-forma de cefaleia. A cefaleia deve ainda preencher um número de outros requisitos escritos dentro dos critérios sob letras: A, B, C etc. Alguns tópicos com letras são monotemáticos, isto é, expressam um requisito único. Outros tópicos com letras são politemáticos e requerem, por exemplo, duas entre quatro características listadas.



7. Alguns tipos de cefaleias só permitem diagnóstico até o primeiro e segundo dígitos. Por isso, critérios de diagnóstico até o terceiro ou quarto dígito demandam, como critério A, o preenchimento dos critérios para níveis 1 e/ou 2 e, no critério B e subsequentes, especifica os demais critérios a serem preenchidos.
8. A frequência das crises de cefaleias primárias varia de crises a cada um ou dois anos até crises diárias. A intensidade das crises também varia. A segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* não permite, geralmente, a classificação baseada na frequência e intensidade das crises, mas recomenda que tanto a frequência como a intensidade sejam especificadas em texto livre.
9. Cefaleia primária, secundária ou ambas: se uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outra alteração que é reconhecido como uma causa de cefaleia, esta é classificada como uma cefaleia secundária a essa outra alteração. Isto permanece verdadeiro mesmo quando a cefaleia tem características de enxaqueca, cefaleia do tipo tensão, cefaleia em salvas ou uma das outras cefaleias trigemino-autonômicas. Quando uma cefaleia primária preexistente se agrava em estreita relação temporal com outra alteração que é reconhecida como uma causa de cefaleia, há duas possibilidades e requer discernimento. O doente pode receber apenas o diagnóstico da cefaleia primária preexistente, ou pode receber ambos os diagnósticos, o da cefaleia primária e de cefaleia secundária a outra alteração. Os factores que apoiam o acréscimo do diagnóstico de cefaleia secundária são: uma relação temporal muito estreita com alteração causadora, um agravamento acentuado da cefaleia primária, evidência muito boa de que a alteração causadora pode agravar a cefaleia primária da maneira observada e, finalmente, uma melhoria ou desaparecimento da cefaleia após a melhoria ou desaparecimento da presumível alteração causadora.
10. Muitos doentes com crises de cefaleias, preenchendo critérios de diagnóstico explícitos, também têm crises que, embora similares, não satisfazem os critérios. Isso pode ser devido ao tratamento, falta de habilidade para detalhar os sintomas de forma precisa ou outros factores. Peça ao doente para descrever uma crise típica sem tratamento ou uma crise que não cessou com tratamento e certifique-se de que haja um número de crises suficiente para estabelecer o diagnóstico. Posteriormente, inclua as crises menos típicas quando descrever a frequência das crises.
11. Quando há suspeita de que um doente possui mais de um tipo de cefaleia é altamente recomendado que se preencha o diário de dor, no qual para cada episódio de cefaleia, as principais características da crise sejam anotadas. Está demonstrado que o diário permite um diagnóstico mais apurado, bem como um julgamento mais preciso do consumo de medicação. Finalmente, o diário ensina o doente a distinguir melhor os tipos ou sub-tipos de cefaleia, por exemplo: entre a enxaqueca sem aura e cefaleia do tipo tensão episódica.
12. Em cada capítulo das cefaleias secundárias, são mencionadas as causas mais conhecidas e mais bem estabelecidas e são fornecidos os critérios para essas causas. No entanto, em muitos capítulos, por exemplo, 9. *Cefaleia atribuída a infecção*, há um número quase infinito de etiologias. Para evitar uma lista muito longa, apenas são mencionadas as mais importantes. No exemplo, as causas mais raras estão sob o item 9.2.3 *Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica*. Esse mesmo sistema é usado noutros capítulos referentes a cefaleias secundárias.
13. O último critério para a maioria das cefaleias secundárias requer que a cefaleia melhore de forma significativa ou se resolva em um período específico após o alívio do distúrbio causal (através de tratamento ou remissão espontânea). Nesses casos, o preenchimento desses critérios é parte essencial da evidência para uma relação causal. Muito frequentemente, há uma necessidade de classificar esses doentes antes de a doença ser tratada ou antes de o resultado do tratamento ser conhecido. Nesses casos, o diagnóstico deve ser Cefaleia provavelmente atribuída a [nome da patologia causal]. Assim que os resultados do tratamento são conhecidos, o diagnóstico se altera para



Cefaleia atribuída a [nome da patologia], ou o diagnóstico é eliminado se não preencher os critérios.

14. Em alguns casos, tendo a cefaleia pós-traumática como um bom exemplo, ocorrem sub-formas crônicas de cefaleias. Nesses casos, a cefaleia aguda inicial pode persistir e a causa não é provada, nem excluída, pela duração de cefaleia em relação ao início do distúrbio causal nem pelo seu alívio. Em vez disso, o último critério distingue entre sub-formas agudas e crônicas, especificando a resolução da cefaleia dentro de um período de três meses (para sub-forma

aguda) ou com a permanência da cefaleia de base (na sub-forma crônica), além desse período, após a ocorrência, remissão ou cura da alteração causal. No decurso do distúrbio, o diagnóstico pode mudar após três meses para cefaleia crônica atribuída a [nome da patologia]. No exemplo 5.1 *Cefaleia aguda pós-traumática* muda para 5.2 *Cefaleia crônica pós-traumática*.

A maioria desses diagnósticos encontra-se no apêndice por falta de evidências suficientes para sua existência. Em geral não serão usados, mas estão lá para estimular pesquisas sobre critérios causais mais bem estabelecidos.



Classificação e Códigos OMS CID-10NA

Código IHS* ICHD-II	Código WHO CID-10NA	Diagnóstico (e código CID-10 etiológico para cefaleias secundárias)
1.	[G43]	Enxaqueca
1.1	[G43.0]	Enxaqueca sem aura
1.2	[G43.1]	Enxaqueca com aura
1.2.1	[G43.10]	Aura típica com cefaleia típica (de enxaqueca)
1.2.2	[G43.10]	Aura típica com cefaleia atípica (de enxaqueca)
1.2.3	[G43.104]	Aura típica sem cefaleia
1.2.4	[G43.105]	Enxaqueca hemipléica familiar (FHM)
1.2.5	[G43.105]	Enxaqueca hemipléica esporádica (SHM)
1.2.6	[G43.103]	Enxaqueca de tipo basilar
1.3	[G43.82]	Síndromes periódicas da infância geralmente precursoras de enxaqueca
1.3.1	[G43.82]	Vómitos cíclicos
1.3.2	[G43.820]	Enxaqueca abdominal
1.3.3	[G43.821]	Vertigem paroxística benigna da infância
1.4	[G43.81]	Enxaqueca retiniana
1.5	[G43.3]	Complicações da enxaqueca
1.5.1	[G43.3]	Enxaqueca crónica
1.5.2	[G43.2]	Estado de mal de enxaqueca
1.5.3	[G43.3]	Aura persistente sem enfarte
1.5.4	[G43.3]	Enfarte atribuído à enxaqueca
1.5.5	[G43.3] + [G40.x ou G41.x] ¹	Crise epiléptica desencadeada por enxaqueca
1.6	[G43.83]	Enxaqueca provável
1.6.1	[G43.83]	Enxaqueca sem aura provável
1.6.2	[G43.83]	Enxaqueca com aura provável
1.6.5	[G43.83]	Enxaqueca crónica provável
2.	[G44.2]	Cefaleia tipo tensão (TTH/CTT)
2.1	[G44.2]	Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente
2.1.1	[G44.20]	Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente associada a dor pericraniana
2.1.2	[G44.21]	Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente não associada a dor pericraniana
2.2	[G44.2]	Cefaleia tipo tensão episódica frequente
2.2.1	[G44.20]	Cefaleia tipo tensão episódica frequente associada a dor pericraniana
2.2.2	[G44.21]	Cefaleia tipo tensão episódica frequente não associada a dor pericraniana
2.3	[G44.2]	Cefaleia tipo tensão crónica
2.3.1	[G44.22]	Cefaleia tipo tensão crónica associada a dor pericraniana
2.3.2	[G44.23]	Cefaleia tipo tensão crónica não associada a dor pericraniana
2.4	[G44.28]	Cefaleia tipo tensão provável
2.4.1	[G44.28]	Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente provável
2.4.2	[G44.28]	Cefaleia tipo tensão episódica frequente provável
2.4.3	[G44.28]	Cefaleia tipo tensão crónica provável
3.	[G44.0]	Cefaleia em salvas e outras cefaleias trigémino-autonómicas
3.1	[G44.0]	Cefaleia em salvas
3.1.1	[G44.01]	Cefaleia em salvas episódica
3.1.2	[G44.02]	Cefaleia em salvas crónica
3.2	[G44.03]	Hemicrania paroxística
3.2.1	[G44.03]	Hemicrania paroxística episódica
3.2.2	[G44.03]	Hemicrania paroxística crónica (CPH)
3.3	[G44.08]	Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT)
3.4	[G44.08]	Cefaleia trigémino-autonómica provável
3.4.1	[G44.08]	Cefaleia em salvas provável
3.4.2	[G44.08]	Hemicrania paroxística provável
3.4.3	[G44.08]	Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT) provável

* International Headache Society

1) O código adicional especifica o tipo de crise



4.	[G44.80]	Outras cefaleias primárias
4.1	[G44.800]	Cefaleia primária tipo guinada
4.2	[G44.803]	Cefaleia primária da tosse
4.3	[G44.804]	Cefaleia primária do exercício
4.4	[G44.805]	Cefaleia primária associada à actividade sexual
4.4.1	[G44.805]	Cefaleia pré-orgásmica
4.4.2	[G44.805]	Cefaleia orgásmica
4.5	[G44.80]	Cefaleia hípnica
4.6	[G44.80]	Cefaleia explosiva primária
4.7	[G44.80]	Hemicrania contínua (HC)
4.8	[G44.2]	Cefaleia persistente diária desde o início (NDPH)
5.	[G44.88]	Cefaleia atribuída a traumatismo cranioencefálico e/ou cervical
5.1	[G44.880]	Cefaleia aguda pós-traumática
5.1.1	[G44.880]	Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica moderada ou severa (S06)
5.1.2	[G44.880]	Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica leve (S09.9)
5.2	[G44.3]	Cefaleia crónica pós-traumática
5.2.1	[G44.30]	Cefaleia crónica pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica moderada ou severa (S06)
5.2.2	[G44.31]	Cefaleia crónica pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica leve (S09.9)
5.3	[G44.841]	Cefaleia aguda atribuída a lesão em contragolpe ("whiplash") (S13.4)
5.4	[G44.841]	Cefaleia crónica atribuída a lesão em contragolpe (S13.4)
5.5	[G44.88]	Cefaleia atribuída a hematoma intracraniano traumático
5.5.1	[G44.88]	Cefaleia atribuída a hematoma epidural (S06.4)
5.5.2	[G44.88]	Cefaleia atribuída a hematoma subdural (S06.5)
5.6	[G44.88]	Cefaleia atribuída a outro traumatismo cranioencefálico e/ou cervical (S06)
5.6.1	[G44.88]	Cefaleia aguda atribuída a outro tipo de traumatismo cranioencefálico e/ou cervical (S06)
5.6.2	[G44.88]	Cefaleia crónica atribuída a outro tipo de traumatismo cranioencefálico e/ou cervical (S06)
5.7	[G44.88]	Cefaleia pós-craniotomia
5.7.1	[G44.880]	Cefaleia aguda pós-craniotomia
5.7.2	[G44.30]	Cefaleia crónica pós-craniotomia
6.	[G44.81]	Cefaleia atribuída a doença vascular craniana ou cervical
6.1	[G44.810]	Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico ou acidente isquémico transitório
6.1.1	[G44.810]	Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico (enfarte cerebral) (I63)
6.1.2	[G44.810]	Cefaleia atribuída a acidente isquémico transitório (TIA/AIT) (G45)
6.2	[G44.810]	Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática
6.2.1	[G44.810]	Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral (I61)
6.2.2	[G44.810]	Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoidea (SAH/HSA) (I60)
6.3	[G44.811]	Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota (Q28)
6.3.1	[G44.811]	Cefaleia atribuída a aneurisma sacular (Q28.3)
6.3.2	[G44.811]	Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa (AVM/MAV) (Q28.2)
6.3.3	[G44.811]	Cefaleia atribuída a fistula arteriovenosa dural (I67.1)
6.3.4	[G44.811]	Cefaleia atribuída a angioma cavernoso (D18.0)
6.3.5	[G44.811]	Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomenígea (Síndrome de Sturge-Weber) (Q85.8)
6.4	[G44.812]	Cefaleia atribuída a arterite (M31)
6.4.1	[G44.812]	Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (GCA/AT) (M31.6)
6.4.2	[G44.812]	Cefaleia atribuída a angeíte primária do sistema nervoso central (I67.7)
6.4.3	[G44.812]	Cefaleia atribuída a angeíte secundária do sistema nervoso central (I68.2)
6.5	[G44.810]	Dor da artéria carótida ou vertebral (I63.0, I63.2, I65.0 ou I67.0)
6.5.1	[G44.810]	Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação arterial (I67.0)
6.5.2	[G44.814]	Cefaleia pós-endarterectomia (I97.8)
6.5.3	[G44.810]	Cefaleia da angioplastia carotídea
6.5.4	[G44.810]	Cefaleia atribuída a procedimentos endovasculares intracranianos
6.5.5	[G44.810]	Cefaleia da angiografia
6.6	[G44.810]	Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (CVT/TV) (I63.6)
6.7	[G44.81]	Cefaleia atribuída a outra doença vascular intracraniana
6.7.1	[G44.81]	Arteriopatia cerebral autossómica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL) (I67.8)
6.7.2	[G44.81]	Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios de acidente vascular cerebral (MELAS) (G31.81)
6.7.3	[G44.81]	Cefaleia atribuída a angiopatia benigna do sistema nervoso central (I99)



6.7.4	[G44.81]	Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária (E23.6)
7.	[G44.82]	Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular
7.1	[G44.820]	Cefaleia atribuída a hipertensão do liquor
7.1.1	[G44.820]	Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (IIH/HICI)
7.1.2	[G44.820]	Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causa metabólica, tóxica ou hormonal
7.1.3	[G44.820]	Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia
7.2	[G44.820]	Cefaleia atribuída a hipotensão do liquor
7.2.1	[G44.820]	Cefaleia pós-punção dural (G97.0)
7.2.2	[G44.820]	Cefaleia por fístula de liquor (G96.0)
7.2.3	[G44.820]	Cefaleia atribuída a hipotensão espontânea (ou idiopática) de liquor
7.3	[G44.82]	Cefaleia atribuída a doença inflamatória não infecciosa
7.3.1	[G44.823]	Cefaleia atribuída a neurosarcoideose (D86.8)
7.3.2	[G44.823]	Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa) [codificar para especificar a etiologia]
7.3.3	[G44.823]	Cefaleia atribuída a outra doença inflamatória não infecciosa [codificar para especificar a etiologia]
7.3.4	[G44.82]	Cefaleia atribuída a hipofisite linfocitária (E23.6)
7.4	[G44.822]	Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
7.4.1	[G44.822]	Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana ou hidrocefalia causada por neoplasia [codificar para especificar a neoplasia]
7.4.2	[G44.822]	Cefaleia atribuída directamente a neoplasia [codificar para especificar a neoplasia]
7.4.3	[G44.822]	Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa [C79.3]
7.4.4	[G44.822]	Cefaleia atribuída a hiper ou hiposecreção hipotalâmica ou hipofisária [23.0]
7.5	[G44.824]	Cefaleia atribuída a injeção intratecal [G97.8]
7.6	[G44.82]	Cefaleia atribuída a crise epiléptica [G40.x ou G41.x para especificar o tipo de crise]
7.6.1	[G44.82]	Hemicrania epiléptica [G40.x ou G41.x para especificar o tipo de crise]
7.6.2	[G44.82]	Cefaleia pós-crise epiléptica [G40.x ou G41.x para especificar o tipo de crise]
7.7	[G44.82]	Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (ACM/MC1) [Q07.0]
7.8	[G44.82]	Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do liquor (HaNDL)
7.9	[G44.82]	Cefaleia atribuída a outra perturbação intracraniana não vascular
8.	[G44.4 ou G44.83]	Cefaleia atribuída a uma substância² ou sua privação
8.1	[G44.40]	Cefaleia induzida pelo uso ou exposição aguda a substância
8.1.1	[G44.400]	Cefaleia induzida por dador de óxido nítrico (NO) [X44]
8.1.1.1	[G44.400]	Cefaleia imediata provocada por dador de NO
8.1.1.2	[G44.400]	Cefaleia tardia provocada por dador de NO
8.1.2	[G44.40]	Cefaleia induzida por inibidor de fosfodiesterase (FDE) [X44]
8.1.3	[G44.402]	Cefaleia induzida por monóxido de carbono (CO) [X47]
8.1.4	[G44.83]	Cefaleia induzida por álcool [F10]
8.1.4.1	[G44.83]	Cefaleia imediata provocada por álcool [F10]
8.1.4.2	[G44.83]	Cefaleia tardia provocada por álcool [F10]
8.1.5	[G44.4]	Cefaleia induzida por componentes alimentares e aditivos
8.1.5.1	[G44.401]	Cefaleia induzida por glutamato monossódico [X47]
8.1.6	[G44.83]	Cefaleia induzida por cocaína [F14]
8.1.7	[G44.83]	Cefaleia induzida por cannabis [F12]
8.1.8	[G44.40]	Cefaleia induzida por histamina [X44]
8.1.8.1	[G44.40]	Cefaleia imediata provocada por histamina [X44]
8.1.8.2	[G44.40]	Cefaleia tardia provocada por histamina [X44]
8.1.9	[G44.40]	Cefaleia induzida pelo peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP) [X44]
8.1.9.1	[G44.40]	Cefaleia imediata provocada por CGRP [X44]
8.1.9.2	[G44.40]	Cefaleia tardia provocada por CGRP [X44]
8.1.10	[G44.41]	Cefaleia como efeito adverso agudo atribuída a medicação usada para outras indicações [codificar para especificar a substância]
8.1.11	[G44.4 ou G44.83]	Cefaleia induzida pelo uso ou exposição aguda a outra substância [codificar para especificar a substância]

2) Na ICD-10 as substâncias são classificadas de acordo com a presença ou ausência da propriedade de produzir dependência. As cefaleias associadas com substâncias psicoactivas (produzindo dependência) estão classificadas em G44.83 com um código adicional para indicar a natureza da perturbação relacionada com o uso da substância: p.e. intoxicação (F1x.0), dependência (F1x.2), privação (F1x.3), etc. O 3º carácter pode ser usado para indicar a substância específica envolvida: p.e. F10 para álcool, F15 para caféina, etc. O abuso de substâncias não produtoras de dependência é classificado em F55 com o 4º carácter para indicar a substância: p.e. F55.2 abuso de analgésicos. Cefaleias relacionadas com substâncias não produtoras de dependência são classificadas em G44.4.



8.2	[G44.41 ou G44.83]	Cefaleia por uso excessivo de medicação (MOH)
8.2.1	[G44.411]	Cefaleia por uso excessivo de ergotamina [Y52.5]
8.2.2	[G44.41]	Cefaleia por uso excessivo de triptanos
8.2.3	[G44.410]	Cefaleia por uso excessivo de analgésicos [F55.2]
8.2.4	[G44.83]	Cefaleia por uso excessivo de opióides [F11.2]
8.2.5	[G44.410]	Cefaleia por uso excessivo combinados de medicamentos [F55.2]
8.2.6	[G44.410]	Cefaleia atribuída ao uso excessivo de outra medicação [codificar para especificar a substância]
8.2.7	[G44.41 ou G44.83]	Cefaleia por uso excessivo de medicação provável [codificar para especificar a substância]
8.3	[G44.4]	Cefaleia como efeito adverso atribuído a medicação crónica [codificar para especificar a substância]
8.3.1	[G44.418]	Cefaleia induzida por hormona exógena [Y42.4]
8.4	[G44.83]	Cefaleia atribuída a privação de substância
8.4.1	[G44.83]	Cefaleia por privação de cafeína [F15.3]
8.4.2	[G44.83]	Cefaleia por privação de opióides [F11.3]
8.4.3	[G44.83]	Cefaleia por privação de estrogénios [Y42.4]
8.4.4	[G44.83]	Cefaleia atribuída a privação de outras substâncias de uso crónico [codificar para especificar a substância]
9.		Cefaleia atribuída a infecção
9.1	[G44.821]	Cefaleia atribuída a infecção intracraniana [G00-G09]
9.1.1	[G44.821]	Cefaleia atribuída a meningite bacteriana [G00.9]
9.1.2	[G44.821]	Cefaleia atribuída a meningite linfocitária [G03.9]
9.1.3	[G44.821]	Cefaleia atribuída a encefalite [G04.9]
9.1.4	[G44.821]	Cefaleia atribuída a abscesso cerebral [G06.0]
9.1.5	[G44.821]	Cefaleia atribuída a empiema subdural [G06.2]
9.2	[G44.881]	Cefaleia atribuída a infecção sistémica [A00-B97]
9.2.1	[G44.881]	Cefaleia atribuída a infecção sistémica bacteriana [codificar para a etiologia específica]
9.2.2	[G44.881]	Cefaleia atribuída a infecção sistémica viral [codificar para a etiologia específica]
9.2.3	[G44.881]	Cefaleia atribuída a outra infecção sistémica [codificar para a etiologia específica]
9.3	[G44.821]	Cefaleia atribuída ao HIV (AIDS/SIDA) [B22]
9.4	[G44.821 ou G44.881]	Cefaleia crónica pós-infecção [codificar para a etiologia específica]
9.4.1	[G44.821]	Cefaleia crónica pós-meningite bacteriana [G00.9]
10.	[G44.882]	Cefaleia atribuída a perturbação da homeostase
10.1	[G44.882]	Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia
10.1.1	[G44.882]	Cefaleia da grande altitude [W94]
10.1.2	[G44.882]	Cefaleia do mergulho
10.1.3	[G44.882]	Cefaleia da apneia do sono [G47.3]
10.2	[G44.882]	Cefaleia da diálise [Y84.1]
10.3	[G44.813]	Cefaleia atribuída a hipertensão arterial [I10]
10.3.1	[G44.813]	Cefaleia atribuída a feocromocitoma [D35.0 (benigno) ou C74.1 (maligno)]
10.3.2	[G44.813]	Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva [I10]
10.3.3	[G44.813]	Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva [I67.4]
10.3.4	[G44.813]	Cefaleia atribuída a pré-eclampsia [O13-O14]
10.3.5	[G44.813]	Cefaleia atribuída a eclampsia [O15]
10.3.6	[G44.813]	Cefaleia atribuída a resposta pressora aguda a um agente exógeno [codificar para especificar a etiologia]
10.4	[G44.882]	Cefaleia atribuída ao hipotiroidismo [E03.9]
10.5	[G44.882]	Cefaleia atribuída ao jejum [T73.0]
10.6	[G44.882]	Cefaleia cardíaca [codificar para especificar a etiologia]
10.7	[G44.882]	Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostase [codificar para especificar a etiologia]
11.	[G44.84]	Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas cranianas ou faciais
11.1	[G44.840]	Cefaleia atribuída a perturbação de osso craniano [M80-M89.8]
11.2	[G44.841]	Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço [M99]
11.2.1	[G44.841]	Cefaleia cervicogénica [M99]
11.2.2	[G44.842]	Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea [M79.8]
11.2.3	[G44.841]	Cefaleia atribuída a distonia craniocervical [G24]
11.3	[G44.843]	Cefaleia atribuída a perturbação dos olhos
11.3.1	[G44.843]	Cefaleia atribuída a glaucoma agudo [H40]
11.3.2	[G44.843]	Cefaleia atribuída a erros de refração [H52]



11.3.3	[G44.843]	Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia (estrabismo latente ou manifesto) [H50.3-H50.5]
11.3.4	[G44.843]	Cefaleia atribuída a inflamação ocular [codificar para especificar a etiologia]
11.4	[G44.844]	Cefaleia atribuída a perturbação dos ouvidos [H60-H95]
11.5	[G44.845]	Cefaleia atribuída a rinosinusite [J01]
11.6	[G44.846]	Cefaleia atribuída a perturbação dos dentes, mandíbula ou estruturas relacionadas [K00-K14]
11.7	[G44.846]	Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação da articulação temporomandibular (TMJ)/ATM [K07.6]
11.8	[G44.84]	Cefaleia atribuída a outra perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas faciais ou cervicais [codificar para especificar a etiologia]
12.	[R51]	Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica
12.1	[R51]	Cefaleia atribuída a perturbação de somatização [F45.0]
12.2	[R51]	Cefaleia atribuída a perturbação psicótica
13.	[G44.847, G44.848 ou G44.85]	Nevralgias cranianas e causas centrais de dor facial
13.1	[G44.847]	Nevralgia do trigémio
13.1.1	[G44.847]	Nevralgia do trigémio clássica (idiopática) [G50.00]
13.1.2	[G44.847]	Nevralgia do trigémio sintomática [G53.80] [G53.00] + [codificar a etiologia específica]
13.2	[G44.847]	Nevralgia do glossofaríngeo
13.2.1	[G44.847]	Nevralgia glossofaríngeo clássica (idiopática) [G52.10]
13.2.2	[G44.847]	Nevralgia glossofaríngeo sintomática [G53.830] + [codificar para a etiologia específica]
13.3	[G44.847]	Nevralgia do intermediário [G51.80]
13.4	[G44.847]	Nevralgia do laríngeo superior [G52.20]
13.5	[G44.847]	Nevralgia do nasociliar [G52.80]
13.6	[G44.847]	Nevralgia do supraorbitário [G52.80]
13.7	[G44.847]	Outras nevralgias de ramos terminais [G52.80]
13.8	[G44.847]	Nevralgia do occipital [G52.80]
13.9	[G44.851]	Síndrome pescoço-língua
13.10	[G44.801]	Cefaleia por compressão externa
13.11	[G44.802]	Cefaleia do estímulo frio
13.11.1	[G44.8020]	Cefaleia atribuída a aplicação externa de estímulo frio
13.11.2	[G44.8021]	Cefaleia atribuída a ingestão ou inalação de estímulo frio
13.12	[G44.848]	Dor constante causada por compressão, irritação ou tração de nervos cranianos ou raízes cervicais superiores por lesão estrutural [G53.8] + [codificar para especificar a etiologia]
13.13	[G44.848]	Nevrite óptica [H46]
13.14	[G44.848]	Neuropatia ocular diabética [E10-E14]
13.15	[G44.881 ou G44.847]	Dor facial ou cefálica atribuída ao herpes zóster
13.15.1	[G44.881]	Dor facial ou cefálica atribuída ao herpes zóster agudo [B02.2]
13.15.2	[G44.847]	Nevralgia pós-herpética [B02.2]
13.16	[G44.850]	Síndrome de Tolosa-Hunt
13.17	[G43.80]	“Enxaqueca” oftalmoplégica
13.18	[G44.810 ou G44.847]	Causas centrais de dor facial
13.18.1	[G44.847]	Anestesia dolorosa [G52.800] + [codificar para especificar a etiologia]
13.18.2	[G44.810]	Dor central pós-acidente vascular cerebral [G46.21]
13.18.3	[G44.847]	Dor facial atribuída a esclerose múltipla [G35]
13.18.4	[G44.847]	Dor facial persistente idiopática [G50.1]
13.18.5	[G44.847]	Síndrome do ardor bucal (“burning mouth syndrome”) [codificar para especificar a etiologia]
13.19	[G44.847]	Outra nevralgia craniana ou dor facial centralmente mediada [codificar para especificar a etiologia]
14.	[R51]	Outra cefaleia, nevralgia craniana e dor facial central ou primária
14.1	[R51]	Cefaleia não classificada noutra local
14.2	[R51]	Cefaleia não especificada

Parte 1

Cefaleias Primárias

1. Enxaqueca
2. Cefaleia tipo tensão (TTH/CTT)
3. Cefaleia em salvas e outras cefaleias trigémino-autonómicas
4. Outras cefaleias primárias



1. Enxaqueca

1.1 Enxaqueca sem aura

1.2 Enxaqueca com aura

- 1.2.1 Aura típica com cefaleia típica (de enxaqueca)
- 1.2.2 Aura típica com cefaleia atípica (de enxaqueca)
- 1.2.3 Aura típica sem cefaleia
- 1.2.4 Enxaqueca hemipléctica familiar (FHM)
- 1.2.5 Enxaqueca hemipléctica esporádica (SHM)
- 1.2.6 Enxaqueca de tipo basilar

1.3 Síndromes periódicas da infância geralmente precursoras de enxaqueca

- 1.3.1 Vômitos cíclicos
- 1.3.2 Enxaqueca abdominal
- 1.3.3 Vertigem paroxística benigna da infância

1.4 Enxaqueca retiniana

1.5 Complicações da enxaqueca

- 1.5.1 Enxaqueca crónica
- 1.5.2 Estado de mal de enxaqueca
- 1.5.3 Aura persistente sem enfarte
- 1.5.4 Enfarte atribuído à enxaqueca
- 1.5.5 Crise epiléptica desencadeada por enxaqueca

1.6 Enxaqueca provável

- 1.6.1 Enxaqueca sem aura provável
- 1.6.2 Enxaqueca com aura provável
- 1.6.5 Enxaqueca crónica provável

Classificado noutra lugar

Uma cefaleia tipo enxaqueca secundária a outra alteração (enxaqueca sintomática) é classificada de acordo com a alteração causal.

Comentário Geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma cefaleia com características de enxaqueca ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outra alteração que é uma causa reconhecida de cefaleia, esta é classificada como uma cefaleia secundária a essa alteração. Quando uma enxaqueca preexistente piora em estreita relação temporal com uma outra alteração que é uma causa reconhecida de cefaleia, há duas possibilidades e é necessário discernimento. O doente pode receber somente o diagnóstico de enxaqueca ou pode receber ambos os diagnósticos, o de enxaqueca e o de cefaleia secundária a outra alteração. Os factores que apoiam o crescimento do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com a alteração; agravamento acentuado da enxaqueca; evidência muito clara de que a alteração possa causar ou agravar a enxaqueca; e a melhoria ou desaparecimento da enxaqueca após o alívio ou o desaparecimento da alteração.

Introdução

A enxaqueca é uma cefaleia primária comum e incapacitante. Os estudos epidemiológicos têm documentado a sua elevada prevalência, bem como o seu impacto socio-económico e pessoal. A enxaqueca figura no ranking da OMS na 19ª posição mundial entre todas as doenças causadoras de incapacidade.

A enxaqueca pode ser dividida em dois sub-tipos principais. A 1.1 *Enxaqueca sem aura* é uma síndrome clínica caracterizada por

cefaleia com características específicas e sintomas associados. A 1.2 *Enxaqueca com aura* é primariamente caracterizada pelos sintomas neurológicos focais que normalmente precedem ou, às vezes, acompanham a cefaleia. Alguns doentes também experimentam uma fase premonitória, antecedendo em horas ou dias o aparecimento da cefaleia, e uma fase de resolução da cefaleia. Os sintomas premonitórios e de resolução incluem hiperactividade, hipoactividade, depressão, apetite específico para determinados alimentos, bocejos repetidos e outros sintomas inespecíficos relatados por alguns doentes.

Quando um doente preenche os critérios para mais de um sub-tipo de enxaqueca, todos os sub-tipos devem ser diagnosticados e codificados. Por exemplo, um doente que tem crises frequentes com aura, mas também algumas crises sem aura, deve ser codificado como 1.2 *Enxaqueca com aura* e 1.1 *Enxaqueca sem aura*.

1.1 Enxaqueca sem aura

Termos previamente utilizados

Enxaqueca comum, Hemicrania simples.

Descrição

Cefaleia recorrente manifestando-se em crises que duram 4 a 72 horas. As características típicas da cefaleia são: localização unilateral; carácter pulsátil; intensidade moderada ou severa, exacerbação por actividade física rotineira e associação com náusea e/ou fotofobia e fonofobia.

Crítérios de diagnóstico

- A. Pelos menos 5 crises¹ preenchendo os critérios de B a D
- B. Cefaleia durando 4 a 72 horas (sem tratamento ou com tratamento ineficaz)^{2,3,4}
- C. A cefaleia preenche pelo menos duas das seguintes características:
 - 1. localização unilateral^{5,6}
 - 2. carácter pulsátil⁷
 - 3. intensidade moderada ou severa
 - 4. exacerbação por (ou levando o indivíduo a evitar) actividades físicas rotineiras (por exemplo: caminhar ou subir escadas)
- D. Durante a cefaleia, existe pelo menos um dos sintomas ou sinais seguintes:
 - 1. náusea e/ou vômitos
 - 2. fotofobia e fonofobia⁸
- E. Não atribuída a outra alteração⁹

Notas

- 1. A diferenciação entre a 1.1 *Enxaqueca sem aura* e a 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente* pode ser difícil. Por esse motivo, pelo menos cinco crises são requeridas. Indivíduos que preencham os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura*, mas que tenham tido menos de cinco crises devem ser codificados como 1.6 *Enxaqueca sem aura provável*.
- 2. Quando o doente adormece durante a crise de enxaqueca e acorda sem a mesma, considera-se a duração da crise como sendo até ao momento do despertar.
- 3. Em crianças, as crises podem ser de uma a 72 horas (embora a evidência de duração menor do que duas horas em crises não tratadas em crianças ainda requeira confirmação através de estudo prospectivo com diário).
- 4. Quando as crises ocorrem em ≥ 15 dias/mês durante mais de



três meses codificar como 1.1 *Enxaqueca sem aura* e como 1.5 *Enxaqueca crónica*.

5. A cefaleia da enxaqueca é geralmente bilateral em crianças; um padrão semelhante ao do adulto, com dor unilateral, geralmente surge no final da adolescência ou no início da vida adulta.
6. A cefaleia da enxaqueca é geralmente fronto-temporal. Em crianças a cefaleia occipital, seja uni ou bilateral, é rara e requer cautela no diagnóstico; muitos casos são atribuíveis a lesões estruturais.
7. Pulsátil significa latejante ou variando com os batimentos cardíacos.
8. Em crianças pequenas, a fotofobia e fonofobia devem ser inferidas através do comportamento das mesmas.
9. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhuma das alterações listadas nos grupos 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal alteração, mas esta é excluída através de investigação apropriada, ou tal alteração está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

1.1 *Enxaqueca sem aura* é o sub-tipo mais comum de enxaqueca. Tem uma frequência de crises maior e geralmente é mais incapacitante do que a 1.2 *Enxaqueca com aura*.

A enxaqueca sem aura frequentemente tem uma estreita relação com a menstruação. Em contraste com a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias*, esta edição estabelece critérios para A1.1.1 *Enxaqueca sem aura puramente menstrual* e para A1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação*, mas só no apêndice, devido a incertezas sobre se estas deveriam ser consideradas entidades separadas.

As crises muito frequentes de enxaqueca são agora classificadas como 1.5.1 *Enxaqueca crónica*, desde que não haja abuso de medicamentos. A enxaqueca sem aura é uma doença mais susceptível de evoluir para a cronicidade com o uso frequente de medicamento sintomático, resultando numa nova cefaleia, que é codificada como 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH).

Durante as crises de enxaqueca sem aura, o fluxo sanguíneo cerebral regional, não revela quaisquer alterações sugestivas de depressão cortical alastrante, não obstante possam ocorrer modificações do fluxo sanguíneo no tronco encefálico e alterações corticais secundárias a activação pela dor. Isto contrasta com a oligoemia alastrante, patognomónica da enxaqueca com aura. Tudo indica que a depressão alastrante não esteja envolvida na enxaqueca sem aura. Por outro lado, os mensageiros moleculares, óxido nítrico (NO) e peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP) estão claramente envolvidos. Embora esta doença tenha sido inicialmente considerada primariamente vascular, a importância da sensibilização das terminações nervosas peri-vasculares e a possibilidade das crises terem início no sistema nervoso central receberam crescente atenção nas últimas décadas. Ao mesmo tempo, o circuito da dor da enxaqueca e vários aspectos da neuro-transmissão relacionados com este sistema foram reconhecidos. O aparecimento dos triptanos, agonistas dos receptores 5HT_{1B/D}, foi uma contribuição significativa. Estes fármacos são muito eficazes no tratamento das crises de enxaqueca e, devido à sua alta afinidade para receptores específicos, o seu mecanismo de acção propiciou uma nova compreensão acerca dos mecanismos da enxaqueca. Está claro, no momento, que a enxaqueca sem aura é uma alteração neuro-biológica e a ciência, tanto clínica, quanto básica, propicia avanços crescentes no nosso conhecimento a respeito dos mecanismos da enxaqueca.

1.2 Enxaqueca com aura

Termos previamente utilizados

Enxaqueca clássica, oftálmica, enxaqueca hemiparética, hemiplégica ou afásica, enxaqueca acompanhada, enxaqueca complicada.

Classificada noutro lugar

13.17 "Enxaqueca" oftalmoplégica.

Descrição

Alteração recorrente que se manifesta na forma de crises de sintomas neurológicos focais reversíveis que em geral se desenvolvem gradualmente em 5 a 20 minutos e duram menos de 60 minutos. Uma cefaleia com características de enxaqueca sem aura geralmente sucede os sintomas da aura. Menos frequentemente a cefaleia não tem as características da enxaqueca ou simplesmente não existe.

Crítérios de diagnóstico

- A. Pelo menos duas crises cumprindo o critério B
- B. Aura de enxaqueca cumprindo os critérios B e C para um dos sub-tipos 1.2.1 a 1.2.6
- C. Não atribuída a outra alteração¹

Nota

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhuma alteração dentre as listadas nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal alteração mas esta é excluída através de investigação apropriada, ou tal alteração está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

A aura é o conjunto de sintomas neurológicos que ocorre imediatamente antes ou no início da cefaleia da enxaqueca. A maioria dos doentes com enxaqueca tem exclusivamente crises sem aura. Muitos doentes que têm crises com aura, também apresentam frequentemente crises sem aura (codificar com 1.2 *Enxaqueca com aura* e 1.1 *Enxaqueca sem aura*).

Os sintomas premonitórios antecedem de horas a um ou dois dias uma crise de enxaqueca (com ou sem aura). Incluem várias combinações de fadiga, dificuldade de concentração, rigidez do pescoço, foto ou fonofobia, náusea, visão embaçada, bocejos e palidez. Os termos pródrómo e sinais de alerta devem ser evitados por serem muitas vezes erroneamente utilizados para referir a aura.

A maioria das auras de enxaqueca está associada a cefaleia que cumpre os critérios para a 1.1 *Enxaqueca sem aura*. Por isso, a entidade 1.2.1 *Aura típica com cefaleia típica (de enxaqueca)* é individualizada adiante. A aura de enxaqueca está, às vezes, associada a cefaleia que não preenche os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura* e, noutros casos a aura pode ocorrer sem cefaleia. Estes dois sub-tipos são, também agora, distinguidos.

Aura com características similares tem sido descrita em associação com outras cefaleias bem definidas, incluindo cefaleia em salvas; as relações entre a aura e a cefaleia ainda não estão completamente compreendidas.

Antes de, ou simultaneamente com o início dos sintomas da aura, ocorre diminuição do fluxo sanguíneo cerebral em regiões corticais que correspondem clinicamente à área afectada e, frequentemente a uma área maior. A redução do fluxo, normalmente, inicia-se posteriormente e expande-se anteriormente,



geralmente, acima do limiar de isquemia. Após uma a várias horas, ocorre transição gradual para hiperémia na mesma região. A depressão alastrante de Leão tem sido implicada.

Os estudos sistemáticos demonstraram que muitos doentes com auras visuais ocasionalmente apresentam sintomas nas extremidades. Reciprocamente, doentes com sintomas nas extremidades quase sempre apresentam aura visual.

Assim, uma distinção entre enxaqueca com aura visual e enxaqueca hemiparética é provavelmente artificial não sendo reconhecida esta classificação. Os doentes com paresia são classificados separadamente não só por causa da forma com hereditariedade de tipo dominante, 1.2.4 *Enxaqueca hemiplégica familiar* (FHM), mas também devido a diferenças clínicas. A relação genética entre enxaqueca com aura e enxaqueca hemiplégica familiar não foi estabelecida.

As síndromes previamente definidas como enxaqueca com aura prolongada e enxaqueca com aura de início agudo foram abandonadas. A grande maioria dos doentes com tais crises tem outras que preenchem os critérios para um dos sub-tipos de 1.2 *Enxaqueca com aura* e devem ser codificados com esses diagnósticos. O restante deve ser codificado como 1.6.2 *Enxaqueca com aura provável*, especificando a característica atípica (aura prolongada ou aura de início agudo) entre parêntesis.

1.2.1 Aura típica com cefaleia típica (de enxaqueca)

Descrição

Aura típica consistindo em sintomas visuais e/ou sensitivos e/ou da fala. A evolução gradual, a duração menor do que uma hora, uma mistura de características positivas e negativas e a completa reversibilidade caracterizam a aura, que se associa a uma cefaleia que preenche os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura*.

Crítérios de diagnóstico

- A. Pelo menos 2 crises cumprindo os critérios B a D
- B. Aura consistindo em pelo menos um dos seguintes, mas sem nenhuma paresia:
 - 1. sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.e., luzes cintilantes, manchas ou linhas oscilantes) e/ou características negativas (i.e., perda da visão)
 - 2. sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (i.e. formigueiro) e/ou características negativas (i.e., adormecimento)
 - 3. disfasia completamente reversível
- C. Pelo menos dois dos seguintes:
 - 1. sintomas visuais homónimos¹ e/ou sintomas sensitivos unilaterais
 - 2. pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente durante ≥ 5 minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão durante ≥ 5 minutos
 - 3. cada sintoma dura entre 5 e 60 minutos
- D. Cefaleia preenchendo os critérios B a D para 1.1 *Enxaqueca sem aura* começa durante ou segue-se à aura num período de 60 minutos.
- E. Não atribuída a outra alteração²

Notas

- 1. Podem ocorrer perda ou diminuição da visão central (desfocada/enevoada).
- 2. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhuma alteração dentre as listadas nos grupos de 5 a 12, ou a his-

tória e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal alteração, mas esta é excluído, através de investigação apropriada, ou tal alteração está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

Esta é a síndrome de enxaqueca mais frequentemente associada à aura. O diagnóstico é geralmente evidente após uma história cuidadosa, embora existam raros simuladores secundários, incluindo a dissecação da carótida, malformação arteriovenosa e crise epiléptica.

A aura visual é o tipo mais comum de aura, frequentemente apresentando-se como espectro de fortificação, i.e., uma figura em ziguezague a partir de um ponto de fixação que pode expandir-se para a direita ou para a esquerda e assume uma forma lateralmente convexa com um bordo cintilante angulado, deixando no seu rasto graus variáveis de escotoma. Noutros casos, um escotoma sem fenómenos positivos pode acontecer; este é percebido frequentemente como sendo de início agudo, mas, numa análise minuciosa, geralmente aumenta progressivamente. A seguir, em frequência, estão os distúrbios sensitivos na forma de formigueiros que se movem lentamente a partir do ponto de origem, afetando uma parte maior ou menor de um lado do corpo ou da face. Um adormecimento pode ocorrer a seguir, ou pode ser o único sintoma. Menos frequente são as alterações da fala, normalmente disfásicas, mas frequentemente difíceis de classificar. Se a aura inclui paresia, codificar como 1.2.4 *Enxaqueca hemiplégica familiar* (FHM) ou 1.2.5 *Enxaqueca hemiplégica esporádica* (SHM).

Os sintomas geralmente sucedem-se um ao outro, começando com a alteração visual, seguindo-se os sintomas sensitivos e a disfasia, mas a ordem inversa e outras foram observadas. Frequentemente, os doentes consideram difícil descrever os seus sintomas; nesses casos os doentes devem ser instruídos a cronometrá-los e registá-los. Depois de tal observação prospectiva, o quadro clínico torna-se, muitas vezes, mais claro. Erros comuns são relatos incorrectos de lateralização da cefaleia, dor descrita com de início súbito quando é gradual e de alterações visuais descritas como monoculares quando são homónimos, como também descrição incorrecta da aura e confusão entre perda sensitiva e perda de força muscular. Depois de uma consulta inicial, o uso de um diário da aura pode clarificar o diagnóstico.

1.2.2 Aura típica com cefaleia atípica (de enxaqueca)

Descrição

Aura típica que consiste em sintomas visuais e/ou sensoriais e/ou de fala. O desenvolvimento gradual, a duração menor do que uma hora, uma mistura de características positivas e negativas e a completa reversibilidade caracterizam a aura, que se associa a uma cefaleia que não preenche os critérios para a 1.1 *Enxaqueca sem aura*.

Crítérios de diagnóstico

- A. Pelo menos duas crises cumprindo os critérios de B a D
- B. Aura consistindo em pelo menos um dos seguintes, mas sem nenhuma paresia:
 - 1. sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.e., luzes cintilantes, manchas ou linhas oscilantes) e/ou características negativas (p.e., perda de visão)
 - 2. sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.e., formigueiro) e/ou caracterís-



- 3. ticas negativas (p.e., adormecimento)
- 3. disfasia completamente reversível
- C. Pelo menos dois dos seguintes:
 - 1. sintomas visuais homónimos¹ e/ou sintomas sensitivos unilaterais
 - 2. pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente durante 5 minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão durante ≥ 5 minutos
 - 3. cada sintoma dura de 5 a 60 minutos
- D. Uma cefaleia que não preenche os critérios de B a D para 1.1 *Enxaqueca sem aura*. A cefaleia inicia-se durante ou após a aura, num período de 60 minutos
- E. Não atribuída a outra alteração²

Notas

1. Podem ocorrer perda ou desfocagem adicional da visão central.
2. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhuma alteração dentre as listadas nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal alteração, mas esta é excluída através de investigação apropriada, ou tal alteração está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

Na ausência de cefaleia que preencha os critérios de 1.1 *Enxaqueca sem aura*, tornam-se muito mais importantes o diagnóstico preciso da aura e a sua diferenciação de situações simuladoras que podem corresponder a uma doença grave (p.e., um acidente isquémico transitório)

1.2.3 Aura típica sem cefaleia

Descrição

Aura típica que consiste em sintomas visuais e/ou sensitivos e/ou da fala. O desenvolvimento gradual, a duração inferior a uma hora, uma mistura de características positivas e negativas e a completa reversibilidade caracterizam a aura, que não é associada a cefaleia.

Crítérios de diagnóstico

- A. Pelo menos duas crises cumprindo os critérios de B a D
- B. Aura consistindo em pelo menos um dos seguintes (com ou sem alterações da fala), mas excluindo parésias:
 - 1. sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.e., luzes cintilantes manchas ou linhas oscilantes) e/ou características negativas (p.e., perda da visão)
 - 2. sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.e., formigueiros) e/ou características negativas (p.e., adormecimento)
- C. Pelo menos dois dos seguintes:
 - 1. sintomas visuais homónimos¹ e/ou sintomas sensitivos unilaterais
 - 2. pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente num período ≥ 5 minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão num período ≥ 5 minutos
 - 3. cada sintoma dura entre 5 e 60 minutos
- D. A cefaleia não ocorre durante a aura nem a segue, num período de 60 minutos
- E. Não atribuída a outra alteração²

Notas

1. Podem ocorrer perda ou desfocagem adicional da visão central.
2. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhuma alteração dentre as listadas nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal alteração, mas esta é excluída através de investigação apropriada, ou tal alteração está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

Em alguns doentes, a aura típica é sempre seguida por uma cefaleia do tipo da enxaqueca, porém muitos doentes apresentam, também, crises em que a aura é seguida por uma cefaleia atípica ou mesmo em que não ocorre cefaleia. Um pequeno número de doentes tem exclusivamente 1.2.3 *Aura típica sem cefaleia*. Mais frequentemente, à medida que os doentes com 1.2.1 *Aura típica com cefaleia típica (de enxaqueca)* envelhecem, a cefaleia pode perder as características de enxaqueca ou desaparecer por completo, embora as auras continuem. Alguns indivíduos, principalmente do sexo masculino, têm 1.2.3 *Aura típica sem cefaleia* desde o começo.

Na ausência de cefaleia que preencha os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura*, tornam-se muito mais importantes o diagnóstico preciso da aura e a sua diferenciação de situações simuladoras que podem corresponder a uma doença grave (p.e., um acidente isquémico transitório). Esta distinção pode requerer investigação; especialmente quando a aura tem início depois dos 40 anos de idade, quando a aura é prolongada ou muito curta, devem ser excluídas outras causas.

1.2.4 Enxaqueca hemiplégica familiar (FHM)

Descrição

Enxaqueca com aura que inclui paresia e pelo menos um familiar do primeiro ou segundo grau apresenta aura de enxaqueca que inclui parésia.

Crítérios de diagnóstico

- A. Pelo menos duas crises cumprindo os critérios B e C
- B. A aura consiste em parésia ou parésias totalmente reversíveis e pelo menos um dos seguintes:
 - 1. sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.e., luzes cintilantes, manchas ou linhas oscilantes) e/ou características negativas (P.e: perda de visão)
 - 2. sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.e., formigueiro) e/ou características negativas (p.e., adormecimento)
 - 3. disfasia completamente reversível
- C. Pelo menos dois dos seguintes:
 - 1. pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente em ≥ 5 minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão em ≥ 5 minutos
 - 2. cada sintoma de aura dura ≥ 5 minutos e < 24 horas
 - 3. uma cefaleia que preenche os critérios B a D para 1.1 *Enxaqueca sem aura*, inicia-se durante ou segue-se à aura num período ≤ 60 minutos
- D. Pelo menos um familiar do primeiro ou segundo grau teve crises que cumprem os critérios de A a E
- E. Não atribuída a outra alteração¹



Notas

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhuma alteração dentre as listadas nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal alteração, mas esta é excluída através de investigação apropriada, ou tal alteração está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

Pode ser difícil distinguir entre parésia e alteração sensitiva.

Dados genéticos recentes têm propiciado uma definição mais precisa da FHM. Sub-tipos genéticos específicos de 1.2.4 *Enxaqueca hemiplégica familiar* (FHM) já foram identificados: na FHM 1 ocorrem mutações no gene CACNA1A do cromossoma 19, e na FHM 2 ocorrem mutações no gene ATP1A2 do cromossoma 1. Se forem realizados testes genéticos, o sub-tipo deve ser especificado entre parêntesis.

Tem-se demonstrado que a FHM 1 muito frequentemente apresenta sintomas do tipo basilar em associação com sintomas de aura típica, e que a cefaleia está praticamente sempre presente. Durante as crises de FHM 1, podem ocorrer alterações da consciência (incluindo coma), febre, pleocitose do liquor e confusão. As crises de FHM 1 podem ser desencadeadas por trauma craniano (leve). Em aproximadamente 50% das famílias com FHM 1 ocorre ataxia cerebelosa crônica progressiva independentemente das crises de enxaqueca. A FHM 1 é frequentemente confundida com epilepsia e tratada como tal (embora sem sucesso).

1.2.5 Enxaqueca hemiplégica esporádica (SHM)

Descrição

Enxaqueca com aura, incluindo parésia, mas nenhum familiar de 1º ou 2º grau tem crises que incluem parésia.

Critérios de diagnóstico

- A. Pelo menos 2 crises cumprindo os critérios B e C
- B. A aura consiste em parésia ou parésias completamente reversível e, pelo menos, um dos seguintes:
 1. sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.e., luzes cintilantes, manchas ou linhas oscilantes) e/ou características negativas (p.e., perda de visão)
 2. sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.e., formigueiros) e/ou características negativas (p.e., adormecimento)
 3. disfasia completamente reversível
- C. Pelo menos um dos seguintes:
 1. pelo menos um dos sintomas de aura desenvolve-se gradualmente em ≥ 5 minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrerem sucessão em ≥ 5 minutos
 2. cada sintoma de aura dura ≥ 5 minutos e < 24 horas
 3. uma cefaleia que preenche os critérios de B e D para 1.1 *Enxaqueca sem aura*, inicia-se durante, ou segue-se à aura num período de 60 minutos
- D. Nenhum familiar do 1º ou do 2º grau tem crises cumprindo os critérios de A a E
- E. Não atribuída a outra alteração¹

Nota

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem quaisquer das alterações listadas nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tais

alterações, mas estas são excluídas através de investigação apropriada, ou tais alterações estão presentes, porém as crises não acontecem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

Estudos epidemiológicos mostraram que casos esporádicos ocorrem com aproximadamente a mesma prevalência que os casos familiares. As crises têm as mesmas características clínicas que as da 1.2.4 *Enxaqueca hemiplégica familiar* (FHM).

Casos esporádicos requerem sempre neuroimagem e outros testes para excluir outra causa. Uma punção lombar é também necessária para excluir a pseudomigraine com sintomas neurológicos temporários e pleocitose linfocítica. Esta condição é mais prevalente nos homens e frequentemente associada com hemiparésia transitória e afasia.

1.2.6 Enxaqueca de tipo basilar

Termos previamente utilizados

Enxaqueca da artéria basilar, enxaqueca basilar.

Descrição

Enxaqueca com sintomas de aura claramente originados no tronco encefálico e/ou em ambos os hemisférios cerebrais simultaneamente, mas sem nenhuma parésia.

Critérios de diagnóstico

- A. Pelo menos 2 crises cumprindo os critérios B-D
- B. A aura consiste em pelo menos dois dos sintomas seguintes, completamente reversíveis, excluindo-se as parésias:
 1. disartria
 2. vertigem
 3. acúfenos
 4. hipoacusia
 5. diplopia
 6. alterações visuais simultâneas, nos campos temporais e nasais dos dois olhos
 7. ataxia
 8. diminuição do nível de consciência
 9. parestesias bilaterais simultâneas
- C. Pelo menos um dos seguintes:
 1. Pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente em ≥ 5 minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrerem em sucessão em ≥ 5 minutos
 2. Cada sintoma de aura dura ≥ 5 minutos e ≤ 60 minutos
- D. Uma cefaleia que preenche os critérios de B a D para 1.1 *Enxaqueca sem aura*, inicia-se durante, ou segue-se à aura num período de 60 minutos
- E. Não atribuída a outra alteração¹

Nota

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem quaisquer das alterações listadas nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tais alterações, mas estas são excluídas através de investigação apropriada, ou tais alterações estão presentes, porém as crises não acontecem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

As crises do tipo basilar são mais frequentemente observa-



das em adultos jovens. Muitos doentes que apresentam crises do tipo basilar também relatam crises com aura típica (codificar para ambas as alterações).

Se houver déficit motor, codificar como 1.2.4 *Enxaqueca hemiplégica familiar* (FHM) ou 1.2.5 *Enxaqueca hemiplégica esporádica* (SHM). Doentes com 1.2.4 *Enxaqueca hemiplégica familiar* (FHM) têm sintomas do tipo basilar em 60% dos casos. Assim, a 1.2.6 *Enxaqueca do tipo basilar*, deve ser diagnosticada apenas quando não houver parésia.

Muitos dos sintomas listados no critério B estão sujeitos a má interpretação uma vez que podem também ocorrer na ansiedade e na hiperventilação.

Originalmente, os termos enxaqueca da artéria basilar ou enxaqueca basilar eram utilizados, mas uma vez que o envolvimento do território da artéria basilar é incerto (p.e., o distúrbio pode ser bi-hemisférico), o termo enxaqueca do tipo basilar é o preferível.

1.3 Síndromes periódicas da infância geralmente precursoras de enxaqueca

1.3.1 Vômitos cíclicos

Descrição

Crises episódicas de vômitos e náuseas intensas, recorrentes, geralmente estereotipadas para um mesmo indivíduo. As crises são associadas a palidez e letargia. Há ausência completa de sintomas entre as crises.

Crítérios de diagnóstico

- Pelo menos 5 crises preenchendo os critérios B e C
- Crises episódicas, estereotipadas para um mesmo doente, de náuseas intensas e vômitos que duram de 1 hora a 5 dias
- Durante as crises, os vômitos ocorrem pelo menos quatro vezes por hora, durante pelo menos 1 hora
- Ausência de sintomas entre crises
- Não atribuído a outra alteração¹

Notas

- A história e o exame físico não mostram sinais de doença gastrointestinal

Comentários

Os vômitos cíclicos são uma condição auto-limitada da infância, com período de completa normalidade entre os ataques. Esta alteração não foi considerada uma síndrome periódica da infância na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias*. As características clínicas desta síndrome lembram as encontradas em associação com enxaqueca, e múltiplas pesquisas, nos últimos anos, têm sugerido que os vômitos cíclicos sejam uma condição associada com a enxaqueca.

1.3.2 Enxaqueca abdominal

Descrição

Alteração recorrente idiopática observada principalmente em crianças e caracterizada por dor abdominal episódica localizada na linha média, manifestando-se por crises que duram 1 a 72 horas com ausência de sintomatologia entre os episódios. A dor

tem intensidade moderada a severa e associa-se a sintomas vaso-motores, náuseas e vômitos.

Crítérios de diagnóstico

- Pelo menos cinco crises que cumprem os critérios B-D
- Crises de dor abdominal durando 1 a 72 horas (sem tratamento ou com tratamento ineficaz)
- A dor abdominal tem todas as seguintes características:
 - localização na linha média, peri-umbilical ou mal localizada
 - caráter: peso ou moedeira
 - intensidade moderada a severa
- Durante a dor abdominal, coexistem pelo menos dois dos seguintes:
 - anorexia
 - náuseas
 - vômitos
 - palidez
- Não atribuída a outra alteração¹

Nota

- Em particular, a história e o exame físico não mostram sinais de doença renal ou gastrointestinal ou tais doenças foram excluídas através de investigação apropriada.

Comentários

A dor é suficientemente severa para interferir nas actividades diárias.

As crianças podem ter dificuldade em distinguir entre anorexia e náuseas. A palidez é frequentemente acompanhada por olheiras. Em alguns doentes, o rubor é o fenómeno vaso-motor predominante.

A maioria das crianças com enxaqueca abdominal desenvolverá cefaleia típica, posteriormente, ao longo da sua vida.

1.3.3 Vertigem paroxística benigna da infância

Descrição

Essa alteração provavelmente heterogénea é caracterizada por episódios recorrentes e breves de vertigem, que ocorrem sem pródromos e se resolvem espontaneamente, numa criança saudável.

Crítérios de diagnóstico

- No mínimo cinco crises cumprindo os critérios B-D
- Vários episódios de vertigem intensa¹, que ocorrem sem pródromos e se resolvem espontaneamente em minutos ou horas
- Exame neurológico, audiométrico e vestibular normais entre as crises
- Electroencefalograma normal

Nota

- Frequentemente associada a nistagmo ou vômitos. Nalguns episódios pode ocorrer uma cefaleia pulsátil unilateral.

1.4 Enxaqueca retiniana

Descrição

Crises recorrentes de distúrbio visual monocular, incluindo cintilações, escotomas ou amaurose, associado a cefaleia do tipo da enxaqueca.



Critérios de diagnóstico

- A. Pelo menos duas crises cumprindo os critérios B e C
- B. Fenómenos visuais monoculares positivos e/ou negativos (p.e., cintilações escotomas ou amaurose) totalmente reversíveis, confirmados por exame durante uma crise ou posteriormente (após instrução apropriada), por desenho de um defeito do campo visual monocular, feito pelo doente durante uma crise
- C. A cefaleia cumprindo os critérios B-D para a 1.1 *Enxaqueca sem aura*, inicia-se durante os sintomas visuais ou segue-se a eles num período de 60 minutos
- D. Exame oftalmológico normal entre as crises
- E. Não atribuível a outra alteração¹

Nota

- 1. Investigações apropriadas excluem outras causas de amaurose monocular transitória.

Comentário

Alguns doentes que referem distúrbios monoculares apresentam, na verdade, hemianopsia. Têm sido descritos alguns casos sem cefaleia, mas nesses casos o seu carácter, tipo enxaqueca, não pode ser confirmado. Devem ser excluídas outras causas de amaurose monocular transitória (amaurose fugaz), como neuropatia óptica ou dissecação carotídea.

1.5 Complicações da enxaqueca

Comentário

Codificar separadamente o sub-tipo de enxaqueca prévio e a complicação.

1.5.1 Enxaqueca crónica

Descrição

Cefaleia da enxaqueca ocorrendo em 15 ou mais dias por mês, por mais de três meses, na ausência de uso excessivo de medicação.

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia cumprindo os critérios C e D para a 1.1 *Enxaqueca sem aura* durando ≥ 15 dias por mês por mais de três meses na ausência de abuso medicamentoso
- B. Não atribuída a outra alteração^{1,2}

Notas

- 1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhuma alteração dentre as listadas nos grupos de 5 a 12, ou tal alteração está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.
- 2. Quando o uso excessivo de medicamentos está presente e preenche o critério B para qualquer um dos sub-tipos 8.2 *Cefaleias por uso excessivo de medicação* (MOH), é duvidoso se o critério B de 1.5.1 *Enxaqueca crónica* pode considerar-se cumprido até que sejam passados 2 meses após suspensão da medicação, sem melhoria clínica (ver comentários).

Comentários

A maioria dos casos de enxaqueca crónica inicia-se como 1.1 *Enxaqueca sem aura*. Desta forma, a cronicidade pode ser considerada uma complicação da enxaqueca episódica.

À medida que a cronicidade se desenvolve, a cefaleia tende a perder a sua apresentação episódica, embora não tenha sido claramente demonstrado que seja sempre assim.

Quando há uso excessivo de medicação (p.e., preenchendo o critério B para qualquer um dos sub-tipos de 8.2 *Cefaleias por uso excessivo de medicação* (MOH), esta é a causa mais provável dos sintomas crónicos. Assim, a regra é codificar tais doentes de acordo com o sub-tipo de enxaqueca precedente (geralmente 1.1 *Enxaqueca sem aura*) mais 1.6.5 *Enxaqueca crónica provável* mais 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicação provável*. Quando estes critérios permanecem preenchidos dois meses após ter cessado o uso excessivo de medicamentos, deve-se diagnosticar a 1.5.1 *Enxaqueca crónica* mais o sub-tipo de enxaqueca precedente, e excluir a 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicação provável*. Se, em qualquer momento, estes critérios não forem preenchidos, por ter ocorrido uma melhora do quadro, codificar como 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH) mais o sub-tipo de enxaqueca precedente e excluir a 1.6.5 *Enxaqueca crónica provável*. Estes critérios requerem estudos adicionais.

1.5.2 Estado de mal de enxaqueca

Descrição

Uma crise debilitante de enxaqueca durando mais de 72 horas.

Critérios de diagnóstico

- A. A crise actual, ocorrendo num doente com 1.1 *Enxaqueca sem aura*, é semelhante às crises prévias, excepto na sua duração
- B. A cefaleia apresenta ambas as características seguintes:
 - 1. sem remissão por ≥ 72 horas
 - 2. intensidade severa
- C. Não atribuída a outra alteração

Comentário

A interrupção durante o sono não é considerada. O alívio de curta duração devido à medicação também não é considerado. O estado de mal de enxaqueca pode ser causado por uso excessivo de medicação e como tal deve ser codificado. As crises que duram mais de 72 horas, mas não são severas, se cumprírem os restantes critérios, deverão ser codificadas como 1.6.1 *Enxaqueca sem aura provável*.

1.5.3 Aura persistente sem enfarte

Descrição

Sintomas de aura persistindo por mais de uma semana sem evidência de enfarte em exame de neuro-imagem.

Critérios de diagnóstico

- A. A crise actual, ocorrendo num doente com 1.2 *Enxaqueca com aura*, é semelhante às crises prévias excepto pelo facto de um ou mais dos sintomas de aura persistir por mais de uma semana
- B. Não atribuível a outra alteração

Comentários

Sintomas de aura persistentes são raros, porém bem documentados. São frequentemente bilaterais e podem persistir por meses ou anos. Desconhece-se um tratamento eficaz, embora a acetazolamida e o ácido valpróico tenham sido úteis nalguns casos.

Excluir leucoencefalopatia posterior por RM por difusão entre outras coisas. Excluir por RM 1.5.4 *Enfarte atribuído à enxaqueca*.



1.5.4 Enfarte atribuído à enxaqueca

Descrição

Um ou mais sintomas de aura tipo enxaqueca, associado e uma lesão cerebral isquémica em território apropriado, demonstrada por exame de neuro-imagem.

Critérios de diagnóstico

- A. A crise actual, ocorrendo num doente com 1.2 *Enxaqueca com aura*, é semelhante às crises prévias, excepto em que um ou mais sintomas de aura persistem por >60 minutos
- B. A neuro-imagem demonstra um enfarte isquémico numa área correspondente
- C. Não atribuído a outra alteração

Comentários

Um acidente vascular encefálico isquémico num doente com enxaqueca pode ser classificado como um enfarte cerebral por outra causa coexistindo com enxaqueca, um enfarte cerebral por outra causa manifestando-se com sintomas semelhantes aos de enxaqueca com aura, ou um enfarte cerebral ocorrendo durante uma crise típica de enxaqueca com aura. Só este último preenche os critérios para 1.5.4 *Enfarte atribuído a enxaqueca*.

O aumento do risco de acidente vascular cerebral em doentes com enxaqueca tem sido demonstrado em mulheres com menos de 45 anos em vários estudos. A evidência de uma associação entre enxaqueca e acidente vascular cerebral em mulheres mais idosas e homens, é inconsistente.

1.5.5 Crise epiléptica desencadeada por enxaqueca

Descrição

Uma crise epiléptica desencadeada por uma aura de enxaqueca.

Critérios de diagnóstico

- A. Enxaqueca preenchendo os critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura*
- B. Crise epiléptica cumprindo os critérios de diagnóstico para algum tipo de crise epiléptica ocorrendo durante ou dentro de uma hora após uma aura de enxaqueca

Comentário

A enxaqueca e a epilepsia são protótipos de distúrbios cerebrais paroxísticos. Assim como cefaleias similares à enxaqueca são vistas com bastante frequência no período pós-ictal, às vezes ocorre uma crise epiléptica durante ou após uma crise de enxaqueca. Este fenómeno, por vezes referido como “*migralepsia*”, tem sido descrito em doentes com enxaqueca com aura.

1.6 Enxaqueca provável

Termo previamente utilizado

Distúrbio migraínoso.

Classificada noutros locais

Uma cefaleia similar à enxaqueca, secundária a outra alteração (enxaqueca sintomática), é classificada de acordo com essa alteração.

Descrição

Crises e/ou cefaleia, nas quais falta uma das características necessárias para cumprir todos os critérios para qualquer um

dos sub-tipos codificados anteriormente (1.6.3 *Síndromes periódicas da infância frequentemente precursoras de enxaqueca prováveis* e 1.6.4 *Enxaqueca retiniana provável* não são actualmente reconhecidas).

1.6.1 Enxaqueca sem aura provável

Critérios de diagnóstico

- A. Crises cumprindo todos excepto um, dos critérios A-D de 1.1 *Enxaqueca sem aura*
- B. Não atribuível a outra alteração

Comentários

Não codificar como 1.6.1 *Enxaqueca sem aura provável* se o doente cumpre os critérios de 1.5.1 *Enxaqueca crónica* ou 1.5.2 *Estado de mal de enxaqueca*.

1.6.2 Enxaqueca com aura provável

Critérios de diagnóstico

- A. Crises cumprindo todos excepto um, dos critérios A-D de 1.2 *Enxaqueca com aura* ou de qualquer um dos seus sub-tipos
- B. Não atribuível a outra alteração

1.6.5 Enxaqueca crónica provável

Critérios de diagnóstico

- A. Crises cumprindo os critérios C e D para 1.1 *Enxaqueca sem aura* em ≥ 15 dias por mês, por mais de 3 meses
- B. Não atribuída a outra alteração¹, mas há, ou houve, nos últimos dois meses uso excessivo de medicação que preenche o critério B para qualquer um dos sub-tipos de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH)

Nota

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhuma alteração dentre as listadas nos grupos de 5 a 12 (excepto 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH)) ou a história e/ou exames físicos e/ou neurológico sugerem tal alteração, mas esta é excluída através de investigação apropriada, ou tal alteração está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Factores de Agravamento

A enxaqueca pode ser agravada por vários factores. Assim, numa pessoa que já preenche critérios para enxaqueca, factores individuais podem ser associados a um aumento na intensidade ou frequência de crises, por um tempo relativamente longo (geralmente semanas a meses). Exemplos de factores de agravamento frequentemente citados são: stress psicossocial, consumo frequente de bebidas alcoólicas, outros factores ambientais.

Factores desencadeantes

Num indivíduo com enxaqueca, os factores desencadeantes aumentam a probabilidade da ocorrência de uma crise de enxaqueca num período curto de tempo (geralmente menos de 48 horas). Embora alguns factores desencadeantes tenham sido razoavelmente bem estudados epidemiologicamente (p.e., menstruação) ou em séries clínicas (p.e., aspartato), uma relação causal num dado doente pode ser difícil de estabelecer.

Referências bibliográficas

1. Enxaqueca em geral

Bille B. Migraine in childhood and its prognosis. *Cephalalgia* 1991; 1:71-75.
Blau JN. Migraine prodromes separated from the aura: complete Migraine. *BMJ* 1980; 281:658-660.
Diener HC, Tfelt-Hansen P. Headaches associated with chronic use of substances. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds). *The Headaches*. New York, Haven Press; 1993:721-727.
Goadsby PJ, Lipton RB, Ferrari MD. Migraine – current understanding and treatment. *New Engl J Med* 2002; 346:257-70.
Lance JW, Anthony M. Some clinical aspects of Migraine. A prospective survey of 500 patients. *Arch Neurol* 1966; 15:356-361.
Olesen J, Lipton RB. Migraine classification and diagnosis. International Headache Society criteria. *Neurology* 1994; 44(Suppl 4):6-10.
Rasmussen BK. Epidemiology of headache. *Cephalalgia* 1995; 15:45-68.

1.1 Enxaqueca sem aura

Bille B. A 40-year follow-up of school children with Migraine. *Cephalalgia* 1997; 17:488-91.
Friedman AP, Storch TJC, Merritt HH. Migraine and tension headaches. A clinical study of 2000 cases. *Neurology* 1954; 4:773-778.
Guidetti V, Galli F. Evolution of headache in childhood and adolescence: an 8-year follow-up. *Cephalalgia* 1998; 18:449-54.
Lance JW, Anthony M. Some clinical aspects of Migraine. *Arch Neurol* 1966; 15:356-361.
Lewis DW, Ashwal S, Dahl G, et al. Practice parameter: evaluation of children and adolescents with recurrent headaches: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2002; 59:490-8.
MacGregor EA, Chia H, Vohrah RC, Wilkinson M. Migraine and menstruation: a pilot study. *Cephalalgia* 1990; 10:305-10.
MacGregor EA. 'Menstrual' Migraine: towards a definition. *Cephalalgia* 1996; 16:11-21.
Maytal J, Young M, Shechter A, et al. Pediatric Migraine and the International Headache Society (IHS) criteria. *Neurology* 1997; 48:602-607.
Olesen J. Some clinical features of the acute Migraine attack. An analysis of 750 patients. *Headache* 1978; 18:268-271.
Olesen J, Lipton RB. Migraine classification and diagnosis. International Headache Society criteria. *Neurology* 1994; 44(Suppl 4):6-10.
Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11:129-34.
Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, et al. Interrelations between Migraine and tension-type headache in the general population. *Arch Neurol* 1992; 49:914-8.
Rothner AD, Winner P. Headaches in children and adolescents. In: Silberstein SD, Lipton RB, Daleosio DJ. *Wolff's Headache and other Head Pain*. New York, Oxford University Press 2001:539-561.
Silberstein SD, Lipton RB. Overview of diagnosis and treatment of Migraine. *Neurology* 1994; 44(Suppl 7):6-16.
Silberstein SD. Migraine symptoms: results of a survey of self-reported Migraineurs. *Headache* 1995; 35:387-396.
Solomon S. Migraine diagnosis and clinical symptomatology. *Headache* 1994; 34:58-12.
Somerville B (1972). The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual Migraine. *Neurology* 22:355-365.

1.2 Enxaqueca com aura

Blau JN. Migraine prodromes separated from the aura: complete Migraine. *BMJ* 1980; 281:658-660.
Blau JN. Resolution of Migraine attacks: sleep and the recovery phase. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1982; 45:223-226.
Diamond S, Freitag FG, Prager J, et al. Olfactory aura in Migraine. *N Engl J Med* 1985; 312:1390-1391.
Goadsby PJ, Lipton RB, Ferrari MD. Migraine—current understanding and treatment. *N Engl J Med* 2002; 346:257-70.
Goadsby PJ. Migraine, aura, and cortical spreading depression: why are we still talking about it? *Ann Neurol* 2001; 49:4-6.
Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, Olesen J. Classic Migraine, a prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986; 73:359-362.
Lauritzen M. Pathophysiology of the Migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994; 117:199-210.
Leão AA. Spreading depression of activity in cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944; 7:359-390.
Manzoni G, Farina S, Lanfranchi M, et al. Classic Migraine: clinical findings in 164 patients. *Eur Neurol* 1985; 24:163-169.
Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Timing and topography of cerebral blood flow, aura, and headache during Migraine attacks. *Ann Neurol* 1990; 28:791-8.
Podoll K, Robinson D. Illusory splitting as visual aura symptom in Migraine. *Cephalalgia* 2000; 20:228-32.
Queiroz LP, Rapoport AM, Weeks RE, et al. Characteristics of Migraine visual aura. *Headache* 1997; 37:137-41.
Rasmussen BK, Olesen J. Migraine with aura and Migraine without aura: an epidemiological study. *Cephalalgia* 1992; 12:221-8.
Russell MB, Iversen HK, Olesen J. Improved description of the Migraine aura by a diagnostic aura diary. *Cephalalgia* 1994; 14:107-17.
Russell MB, Olesen J. A nosographic analysis of the Migraine aura in a general population. *Brain* 1996; 119:355-361.
Selby G, Lance JW. Observations on 500 cases of Migraine and allied vascular headaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1960; 23:23-32.
Silberstein SD, Young WB. Migraine aura and prodrome. *Semin Neurol* 1995; 15(2):175-82.

1.2.2 Aura típica com cefaleia atípica (de enxaqueca)

Matharu MJ, Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmal hemicrania (CPH) with aura. *Neurology* 2001; 56:273-5.
Peres MF, Siow HC, Rozen TD. Hemicrania continua with aura. *Cephalalgia* 2002; 22:246-8.
Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54:219-21.

1.2.3 Aura típica sem cefaleia

Evans RW, Tietjen GE. Migrainous aura versus transient ischemic attack in an elderly Migraineur. *Headache* 2001; 41:201-3.
Fisher CM. Late-life Migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Neurol Sci* 1980; 7:9-17.
Lipton RB, Pfeffer D, Newman LC, et al. Headaches in the elderly. *J Pain Symptom*

Manage 1993; 8:87-97.

Russell MB, Olesen J. A nosographic analysis of the Migraine aura in a general population. *Brain* 1996; 119:355-61.
Whitty CVM. Migraine without headache. *Lancet* 1967; i:283-285.
Willey RG. The scintillating scotoma without headache. *Ann Ophthalmol* 1979; 11:581-585.
Ziegler DK, Hanassen RS. Specific headache phenomena: their frequency and coincidence. *Headache* 1990; 30:152-160.

1.2.4 Enxaqueca hemiplégica familiar (FHM), e 1.2.5 Enxaqueca hemiplégica esporádica (SHM) Carrera P, Stenirri S, Ferrari M, et al. Familial hemiplegic Migraine: a ion channel disorder. *Brain Res Bull* 2001; 56:239-41.

De Fusco M, Marconi R, Silvestri L et al. Haploinsufficiency of ATP1A2 encoding the Na/K pump $\alpha 2$ subunit associated with familial hemiplegic Migraine type 2. *Nat Genet* 2003; advance online publication.

Ducros A, Denier C, Joutel A, et al. The clinical spectrum of familial hemiplegic Migraine associated with mutations in a neuronal calcium channel. *N Engl J Med* 2001; 345:17-24.

Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, et al. PseudoMigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. A report of 50 cases. *Brain* 1997; 120:1105-13.

Haan J, Terwindt GM, Ferrari MD. Genetics of Migraine. *Neurol Clin* 1997; 15:43-60.

Kors EE, Terwindt GM, Vermeulen FL, Fitzsimons RB, Jardine PE, Heywood P, Love S, van den Maagdenberg AM, Haan J, Frants RR, Ferrari MD. Delayed cerebral edema and fatal coma after minor head trauma: role of the CACNA1A calcium channel subunit gene and relationship with familial hemiplegic Migraine. *Ann Neurol* 2001; 49:753-60.
Ophoff RA, Terwindt GM, Vergouwe MN, et al. Familial hemiplegic Migraine and episodic ataxia type-2 are caused by mutations in the Ca²⁺ channel gene CACNA1A. *Cell* 1996; 87:543-52

Ophoff RA, Terwindt GM, Vergouwe MN, et al. Wolff Award 1997. Involvement of a Ca²⁺ channel gene in familial hemiplegic Migraine and Migraine with and without aura. Dutch Migraine Genetics Research Group. *Headache* 1997; 37:479-85.

Stahelin-Jensen T, Olivarius B, Kraft M, Hansen H. Familial hemiplegic Migraine. A reappraisal and long-term follow-up study. *Cephalalgia* 1981; 1:33-39.

Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, Russell MB. Evidence for a separate type of Migraine with aura: Sporadic hemiplegic Migraine. *Neurology* 2003; 60:595-601.

Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic Migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379-91.

1.2.6 Enxaqueca de tipo basilar

Bickerstaff ER. Basilar artery Migraine. *Lancet* 1967; i:1517.

Diamond S. Basilar artery Migraine. A commonly misdiagnosed disorder. *Postgrad Med* 1987; 81:45-6.

Erdemoglu AK. Psychogenic basilar Migraine. *Neurology* 1996; 47:302-3.

Kuhn WF, Kuhn SC, Daylida L. Basilar Migraine. *Eur J Emerg Med* 1997; 4:33-8.

Muellerbacher W, Mamoli B. Prolonged impaired consciousness in basilar artery Migraine. *Headache* 1994; 34:282-5.

Panayiotopoulos CP. Basilar Migraine. *Neurology* 1991; 41:1707.

Sturzenegger MH, Meienberg O. Basilar artery Migraine: a follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985; 25:408-15.

Sudo K, Tashiro K. Psychogenic basilar Migraine. *Neurology* 1996; 46:1786-7.

Swanson JW, Vick NA. Basilar artery Migraine. *Neurology* 1978; 28:782-786.

Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, Andersen I, Olesen J, Russell MB. A population-based study of familial hemiplegic Migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379-91.

1.3.1 Vômitos cíclicos

Fleisher DR. Cyclic vomiting syndrome and Migraine. *J Pediatr* 1999; 134:533-5.

Haan J, Kors EE, Ferrari MD. Familial cyclic vomiting syndrome [In Process Citation]. *Cephalalgia* 2002; 22:552-4.

Li BU. Cyclic vomiting syndrome: age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8:13-21.

Rashed H, Abell TL, Familoni BO, et al. Autonomic function in cyclic vomiting syndrome and classic Migraine. *Dig Dis Sci* 1999; 44(8 Suppl):745-785

Welch KM. Scientific basis of Migraine: speculation on the relationship to cyclic vomiting. *Dig Dis Sci* 1999; 44(8 suppl.):26-30.

1.3.2 Enxaqueca abdominal

Abu-Arafeh I, Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal Migraine compared with those of Migraine headache. *Arch Dis Child* 1995; 72:413-417.

Al-Twaijri WA, Shevell MI. Pediatric Migraine equivalents: occurrence and clinical features in practice. *Pediatr Neurol* 2002; 26:365-8.

Dignan F, Abu-Arafeh I, Russell G. The prognosis of childhood abdominal Migraine. *Arch Dis Child* 2001; 84:415-8.

Farquar HA. Abdominal Migraine in children. *BMJ* 1956; i:1082-1085.

Russell G, Abu-Arafeh I, Symon DN. Abdominal Migraine: evidence for existence and treatment options. *Paediatr Drugs* 2002; 4:1-8.

1.3.3 Vertigem paroxística benigna da infância

Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Brain Dev (Netherlands)* 2001; 23:38-41.

Dunn DW, Snyder CH. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Am J Dis Child* 1976; 130:1099-1100.

Penichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr* 1967; 71:114-115.

1.4 Enxaqueca retiniana

Carroll D. Retinal Migraine. *Headache* 1970; 10:9-13.

Chronicle EP, Mulleners WM. Visual system dysfunction in Migraine: a review of clinical and psychophysical findings. *Cephalalgia* 1996; 16:525-35.

Hedges TR. Isolated ophthalmic Migraine in the differential diagnosis of cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976; 7:379-381.

Martin TJ, Corbett JJ. Disorders of the eye. In: Silberstein SD, Lipton RB, Daleosio DJ. *Wolff's Headache and other Head Pain*. New York, Oxford University Press; 2001:459-474.

Troost T, Zagami AS. Ophthalmoplegic Migraine and retinal Migraine. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000:511-516.

1.5.1 Enxaqueca crônica

Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, Lipton RB, Tepper SJ. Chronic daily headache



in a tertiary care population: correlation between the International Headache Society diagnostic criteria and proposed revisions of criteria for chronic daily headache. *Cephalalgia* 2002; 22:432-8.

Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Quarterly* 2000; 11:177.

Mathew NT, Stubits E, Nigam MR. Transformation of Migraine into daily headache: analysis of factors. *Headache* 1982; 22:66-68.

Mathew NT, Stubits E, Nigam MP. Transformed or evolutive Migraine. *Headache* 1987; 27:102-106.

Scher AI, Stewart WF, Liberman J, Lipton RB. Prevalence of frequent headache in a population sample. *Headache* 1998; 38:497-506.

Silberstein SD, Lipton RB, Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches: field trial of revised IHS criteria. *Neurology* 1996; 47:871-875.

Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew N. Classification of daily and near-daily headaches in the headache clinic. Proposed revision to the International Headache Society Criteria. In: Olesen J. *Frontiers in Headache Research*, vol 4: Headache Classification and Epidemiology. New York: Raven Press, 1994: 117-126.

Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily and near-daily headaches: proposed revisions to the IHS criteria. *Headache* 1994; 34:1-7.

Stewart WF, Scher AI, Lipton RB. Stressful life events and risk of chronic daily headache: results from the frequent headache epidemiology study. *Cephalalgia* 2001; 21:279.

1.5.2 Estado de mal de enxaqueca

Couch JR, Diamond S. Status migrainosus. Causative and therapeutic aspects. *Headache* 1983; 23:94-101.

Raskin NH. Treatment of status migrainosus: the American experience. *Headache* 1990; 30 Suppl 2:550-3.

1.5.3 Aura persistente sem enfiarte

Ambrosini A, de Noordhout AM, Schoenen J. Neuromuscular transmission in Migraine patients with prolonged aura. *Acta Neurol Belg* 2001; 101:166-70.

Bento MS, Esperanca P. Migraine with prolonged aura. *Headache* 2000; 40:52-3.

Evans RW, Lay CL. A persistent Migraine aura. *Headache* 2000; 40:696-8.

Haan J, Sluis P, Sluis IH, Ferrari MD. Acetazolamide treatment for Migraine aura status. *Neurology* 2000; 55:1588-1589.

Haas DC. Prolonged Migraine aura status. *Ann Neurol* 1982; 11:197-199.

Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK, et al. Persistent positive visual phenomena in Migraine. *Neurology* 1995; 45:664-668.

Luda E, Bo E, Sicuro L, et al. Sustained visual aura: a totally new variation of Migraine. *Headache* 1991; 31:582-583.

Rothrock JF. Successful treatment of persistent Migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997; 48:261-262.

Smith M, Cros D, Sheen V. Hyperperfusion with vasogenic leakage by fMRI in Migraine with prolonged aura. *Neurology* 2002; 58:1308-10.

1.5.4 Enfiarte atribuído à enxaqueca

Boussier MG, Conard J, Kittner S, et al. Recommendations on the risk of ischaemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with Migraine. The International Headache Society Task Force on Combined Oral Contraceptives & Hormone Replacement Therapy. *Cephalalgia* 2000; 20:155-6.

Chang CL, Donaghy M, Poulter N. Migraine and stroke in young women: case-control study. The World Health Organisation Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999; 318:13-8.

Connor CCR. Complicated Migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962; ii:1072-1075.

MacGregor EA, Guillebaud J. Combined oral contraceptives, Migraine and ischaemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Planning Association. *Br J Fam Plann* 1998; 24:55-60.

Olesen J, Friberg L, Olsen TS, Andersen AR, Lassen NA, Hansen PE, et al. Ischaemia-induced (symptomatic) Migraine attacks may be more frequent than Migraine-induced ischaemic insults. *Brain* 1993; 116:187-202.

Rothrock JF, Walicke P, Swenson MR, et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988; 45:63-67.

Tietjen GE. The relationship of Migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000; 19:13-9.

Tzourio C, Kittner SJ, Boussier MG, et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000; 20:190-9.

1.5.5 Crise epiléptica desencadeada por enxaqueca

Friedenberg S, Dodick DW. Migraine-associated seizure: a case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000; 40 p487-90.

Marks DA & Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993; 43:2476-2483.

Ter Berg HW. Migraine-associated seizure: a case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2001; 41:326-8.

Velioglu SK, Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalalgia* 1999; 19:797-801.

1.6 Enxaqueca provável

Granello F, Alessandro RD, Manzoni GC et al. International Headache Society classification: interobserver reliability in the diagnosis of primary headaches. *Cephalalgia* 1994; 14:16 20.

Rains JC, Penzien DB, Lipchik GL, et al. Diagnosis of Migraine: empirical analysis of a large clinical sample of atypical Migraine (IHS 1.7) patients and proposed revision of the IHS criteria. *Cephalalgia* 2001; 21:584-95.

Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11:129 34.

Russell MB, Olesen J. Migrainous disorder and its relation to Migraine without aura and Migraine with aura. A genetic epidemiological study. *Cephalalgia* 1996; 16:431-5.



2. Cefaleia tipo tensão (TTH/CTT)

2.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente

- 2.1.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente associada a dor pericraniana
- 2.1.2 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente não associada a dor pericraniana

2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente

- 2.2.1 Cefaleia tipo tensão episódica frequente associada a dor pericraniana
- 2.2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente não associada a dor pericraniana

2.3 Cefaleia tipo tensão crónica

- 2.3.1 Cefaleia tipo tensão crónica associada a dor pericraniana
- 2.3.2 Cefaleia tipo tensão crónica não associada a dor pericraniana

2.4 Cefaleia tipo tensão provável

- 2.4.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente provável
- 2.4.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente provável
- 2.4.3 Cefaleia tipo tensão crónica provável

Termos previamente utilizados

Cefaleia de tensão, cefaleia de contracção muscular, cefaleia psico-miogénica, cefaleia do stress, cefaleia comum, cefaleia essencial, cefaleia idiopática e cefaleia psicogénica.

Codificada noutra local

Cefaleia tipo tensão atribuída a outra patologia é codificada nessa patologia.

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma cefaleia com características de cefaleia tipo tensão ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com uma perturbação reconhecida como uma causa de cefaleia, deverá ser classificada como uma cefaleia secundária. Quando uma cefaleia tipo tensão preexistente piora em estreita relação temporal com uma perturbação reconhecida como uma causa de cefaleia, existem duas possibilidades que devem ser ponderadas. O doente pode ter apenas o diagnóstico de cefaleia tipo tensão ou pode ter ambos: o de cefaleia tipo tensão e o de cefaleia secundária. Os factores que apoiam a adição do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com a perturbação, agravamento acentuado da cefaleia tipo tensão; evidência muito clara de que a perturbação possa causar ou agravar a cefaleia tipo tensão e, finalmente, uma melhoria ou o desaparecimento da cefaleia tipo tensão após o alívio da perturbação.

Introdução

Esta é a forma mais comum de cefaleia primária: a sua prevalência ao longo da vida da população em geral varia em diferentes estudos de 30% a 78%. Ao mesmo tempo é das cefaleias primárias a menos estudada, apesar de ser a que tem o mais alto impacto socio-económico.

Embora este tipo de cefaleia tenha sido previamente considerado como primariamente psicogénica surgiram vários estudos após a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* sugerindo uma base neurobiológica, pelo menos, para os sub-tipos mais graves de cefaleia tipo tensão.

A divisão nos sub-tipos *episódico* e *crónico* introduzida na primeira edição da *Classificação Internacional de Cefaleias*, provou-se extremamente útil. O sub-tipo crónico é uma doença importante comprometendo bastante a qualidade de vida e causando grande incapacidade. Na edição actual decidimos dividir a cefaleia tipo tensão episódica num sub-tipo *pouco frequente*, com crises de cefaleia ocorrendo menos do que uma vez por mês, e noutro sub-tipo *frequente*. O sub-tipo pouco frequente tem um impacto muito pequeno no indivíduo e não merece muita atenção do profissional médico. Porém, os sofrendores frequentes podem ter uma incapacidade considerável, o que por vezes leva ao uso de fármacos dispendiosos e de medicação profilática. O sub-tipo crónico está sempre claramente associado a incapacidade e a elevados custos pessoais e socioeconómicos.

A primeira edição separou os doentes arbitrariamente em, com e sem perturbação dos músculos pericranianos. Esta separação provou ser uma subdivisão válida, mas a única característica diferenciadora realmente útil é a dor à palpação manual e, não como foi sugerido na primeira edição, a evidência proveniente de EMG de superfície ou da algometria de pressão. Presentemente, e por essa razão, usamos apenas a palpação manual, preferivelmente como palpação com pressão controlada, para subdividir os três sub-tipos de cefaleia tipo tensão.

Os mecanismos exactos da cefaleia tipo tensão não são conhecidos. Os mecanismos periféricos exercem, muito provavelmente um papel na 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente* e na 2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente*, ao passo que mecanismos centrais exercem um papel mais importante na 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*. A subcomissão de classificação encoraja a pesquisa adicional sobre os mecanismos fisiopatológicos e do tratamento da cefaleia tipo tensão.

Há razões para crer que, com os critérios de diagnóstico divulgados na primeira edição, alguns doentes classificados como cefaleia tipo tensão episódica fossem doentes com uma forma leve de enxaqueca sem aura, e alguns doentes classificados como tendo cefaleia tipo tensão crónica fossem doentes com enxaqueca crónica. A experiência clínica favorece esta suspeita, especialmente em doentes que também têm crises de enxaqueca, já que alguns doentes podem exibir características fisiopatológicas típicas de enxaqueca (Schoenen *et al*, 1987). Dentro da subcomissão de classificação houve uma tentativa, na segunda edição, para estreitar os critérios de diagnóstico de cefaleia tipo tensão, com a esperança de excluir os doentes com enxaqueca cuja cefaleia se assemelhasse fenotipicamente à cefaleia tipo tensão. Porém, isto teria comprometido a sensibilidade dos critérios e não havia nenhuma evidência que mostrasse os efeitos benéficos de tal mudança. Portanto, não se chegou a um consenso, mas encontra-se publicada no apêndice em A2. *Cefaleia tipo tensão*, uma proposta com critérios de diagnóstico mais restritos. A subcomissão de classificação recomenda que se comparem doentes classificados de acordo com os critérios acima referidos, com doentes classificados com os critérios do apêndice. Esta recomendação diz respeito não só às características clínicas mas também aos mecanismos fisiopatológicos e resposta terapêutica.



2.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente

Descrição

Episódios pouco frequentes de cefaleia durando de minutos a dias. A dor é tipicamente bilateral, com carácter em pressão ou aperto, de intensidade fraca a moderada, e não piora com actividade física de rotina. Não há náuseas, mas pode haver fotofobia ou fonofobia.

CrITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO

- A. Pelo menos 10 episódios ocorrendo em <1 dia por mês em média (<12 dias por ano) e preenchendo os critérios de B a D
- B. A cefaleia dura entre 30 minutos e sete dias
- C. A cefaleia tem pelo menos duas das seguintes características:
 1. localização bilateral
 2. carácter em pressão ou aperto (não pulsátil)
 3. intensidade ligeira ou moderada
 4. não é agravada por actividade física de rotina como caminhar ou subir escadas
- D. Acompanha-se dos seguintes aspectos:
 1. ausência de náuseas e/ou vômitos (pode haver anorexia)
 2. nenhum, ou apenas um dos seguintes sintomas estão presentes: fotofobia ou fonofobia
- E. Exclusão de outras hipóteses diagnósticas pela história clínica, exame objectivo e/ou exames complementares de diagnóstico¹

Nota

1. Podem estar presentes algumas das perturbações dos grupos 5 a 12, mas a cefaleia não surgiu pela primeira vez em estreita relação temporal com a perturbação.

2.1.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente associada a dor pericraniana

CrITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO

- A. Episódios preenchendo os critérios de A a E para 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente*
- B. Aumento da dor pericraniana à palpação

2.1.2 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente não associada a dor pericraniana

CrITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO

- A. Episódios preenchendo os critérios de A a E para 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente*
- B. Sem aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana à palpação

Comentários

O aumento da dor pericraniana detectado pela palpação manual é o achado anormal mais significativo nos doentes com cefaleia tipo tensão. A dor à palpação aumenta com a intensidade e a frequência da cefaleia e acentua-se ainda mais durante a crise. O valor diagnóstico do EMG e da algometria de pressão é limitado e, por essa razão, esses registos foram omitidos na segunda edição. A dor pericraniana é facilmente pesquisada através da palpação manual utilizando-se pequenos movimentos rotatórios e uma pressão firme com o segundo e terceiro

dedos sobre os músculos frontal, temporal, masseter, pterigoideu, esternocleidomastoideu, esplénio e trapézio (preferivelmente com o auxílio de um algómetro). O valor total da dor para cada indivíduo é o somatório da pontuação de 0 – 3 para cada músculo. Foi demonstrado que o exame físico torna-se mais válido e reprodutível utilizando-se um dispositivo sensível à pressão que permita a palpação com pressão controlada. Porém, tal equipamento geralmente não está disponível para os clínicos e é recomendável que estes executem a palpação manual simplesmente como no exame clínico convencional.

A palpação é um guia útil para a estratégia de tratamento. Também acrescenta valor e credibilidade às explicações dadas ao doente.

2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente

Descrição

Episódios frequentes de cefaleia durando de minutos a dias. A dor é tipicamente bilateral, com carácter em pressão ou aperto, de intensidade ligeira a moderada, e não piora com actividade física de rotina. Não há náuseas, mas pode haver fotofobia ou fonofobia.

CrITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO

- A. Pelo menos 10 episódios que ocorrem em ≥1 dia, mas em <15 dias por mês durante pelo menos 3 meses (≥12 dias e <180 dias por ano) e preenchendo os critérios de B a D
- B. A cefaleia dura entre 30 minutos e sete dias
- C. A cefaleia tem pelo menos duas das seguintes características:
 1. localização bilateral
 2. carácter em pressão/aperto (não pulsátil)
 3. intensidade ligeira ou moderada
 4. não é agravada por actividade física de rotina como caminhar ou subir escadas
- D. Ambos dos seguintes:
 1. ausência de náuseas e/ou vômitos (pode haver anorexia)
 2. nenhum ou apenas um dos seguintes sintomas estão presentes: fotofobia e fonofobia
- E. Exclusão de outras hipóteses diagnósticas pela história clínica, exame objectivo e/ou exames complementares de diagnóstico¹

Nota

1. Podem estar presentes algumas das alterações dos grupos 5 a 12, mas a cefaleia não surgiu pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentário

A cefaleia tipo tensão frequente coexiste muitas vezes com a enxaqueca sem aura. A coexistência de cefaleia tipo tensão em doentes com enxaqueca deve ser identificada, preferivelmente, por um calendário de registo das cefaleias. O tratamento da enxaqueca difere consideravelmente do da cefaleia tipo tensão e é importante educar os doentes para diferenciar entre esses tipos a fim de se escolher o tratamento adequado e prevenir uma cefaleia por abuso de medicação.



2.2.1 Cefaleia tipo tensão episódica frequente associada a dor pericraniana

Critérios de diagnóstico

- A. Episódios preenchendo os critérios de A a E para 2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente*
- B. Aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana à palpação

2.2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente não associada a dor pericraniana

Critérios de diagnóstico

- A. Episódios preenchendo os critérios de A a E para 2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente*
- B. Sem aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana à palpação

2.3 Cefaleia tipo tensão crónica

Codificada noutra local

4.8 *Cefaleia persistente diária desde o início* (NDPH).

Descrição

Uma perturbação que evolui da cefaleia tipo tensão episódica, com episódios diários ou muito frequentes que duram minutos a dias. A dor é tipicamente bilateral, com um carácter em pressão ou aperto, de intensidade ligeira ou moderada, e não piora com a actividade física de rotina. Pode haver náuseas ligeiras, fotofobia ou fonofobia.

Critérios de diagnóstico

- A. A cefaleia ocorre em ≥ 15 dias por mês, numa média > 3 meses (≥ 180 dias por ano)¹ e preenche os critérios de B a D
- B. A cefaleia dura horas ou pode ser contínua
- C. A cefaleia tem pelo menos duas das seguintes características:
 - 1. localização bilateral
 - 2. carácter em pressão ou aperto (não pulsátil)
 - 3. intensidade ligeira ou moderada
 - 4. não é agravada por actividades físicas de rotina como caminhar ou subir escadas
- D. Acompanha-se dos seguintes aspectos:
 - 1. apresenta só um dos seguintes sintomas: fotofobia, fonofobia ou náuseas ligeiras
 - 2. ausência de vômitos e de náuseas moderadas ou severas
- E. Exclusão de outras hipóteses diagnósticas pela história clínica, exame objectivo e/ou exames complementares de diagnóstico^{2,3}

Notas

- 1. A 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica* evolui ao longo do tempo a partir da cefaleia tipo tensão episódica; quando os critérios de A a E são preenchidos por uma cefaleia que, inequivocamente, é diária e não desaparece dentro de três dias após o início, codificar como 4.8 *Cefaleia persistente diária desde o início* (NDPH). Quando não é possível recordar o modo de instalação ou é duvidoso, codificar como 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*.
- 2. Podem estar presentes algumas das alterações dos grupos 5 a 12, mas a cefaleia não surgiu pela primeira vez em estreita relação temporal com a perturbação.
- 3. Quando existe abuso de medicação e está presente o critério B para qualquer dos sub-tipos de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo*

sivo de medicação (MOH), é duvidoso se o critério E é preenchido até que decorram 2 meses após retirada do medicamento sem haver melhoria (Ver comentários).

Comentários

A introdução do código 1.5.1 *Enxaqueca crónica* na segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* cria um problema em relação ao diagnóstico diferencial entre este e o 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*. Ambos os diagnósticos requerem que a cefaleia (obedecendo aos critérios para enxaqueca ou cefaleia tipo tensão, respectivamente) exista em, pelo menos, 15 dias num mês. Portanto, é teoricamente possível que um doente possa ter ambos os diagnósticos. Um grupo muito pequeno de doentes tem, por mês, 15 ou mais cefaleias que preenchem os critérios de diagnóstico tanto para a 1.5.1 *Enxaqueca crónica* como para a 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*. Isto é possível quando duas (e apenas duas) das quatro características da dor estão presentes e as cefaleias são associadas a náuseas ligeiras. Nestes casos raros deve ter-se em conta qualquer evidência clínica que não faça parte do diagnóstico explícito e o médico deve escolher a melhor hipótese possível. Quando não há certeza quanto ao número de crises que preenchem um ou outro grupo de critérios, é recomendável usar prospectivamente um calendário de cefaleias.

Em muitos casos duvidosos há um abuso de medicação. Quando está presente o critério B para qualquer das sub-formas de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH), a regra é codificar em 2.4.3 *Cefaleia tipo tensão crónica provável* e 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicação provável*. Quando estes critérios permanecem preenchidos dois meses após a interrupção do abuso de medicação, deve ser feito o diagnóstico de 2.4.3 *Cefaleia tipo tensão crónica provável* e excluído o 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicação provável*. Se, em qualquer momento antes dos dois meses, esses critérios já não se verificarem por ter havido melhoria do quadro, deve ser feito o diagnóstico de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH) e excluída a 2.4.3 *Cefaleia tipo tensão crónica provável*.

Deve ser lembrado que alguns doentes com cefaleia tipo tensão crónica desenvolvem características semelhantes às da enxaqueca se a dor for severa e, reciprocamente, alguns doentes com enxaqueca começam a ter, no intervalo das crises e com frequência crescente, cefaleias semelhantes a cefaleias tipo tensão cuja natureza permanece obscura.

2.3.1 Cefaleia tipo tensão crónica associada a dor pericraniana

Critérios de diagnóstico

- A. A cefaleia preenche os critérios de A a E para 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*
- B. Aumento da dor pericraniana à palpação

2.3.2 Cefaleia tipo tensão crónica não associada a dor pericraniana

Critérios de diagnóstico

- A. A cefaleia preenche os critérios de A a E para 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*
- B. Sem aumento da dor pericraniana à palpação



2.4 Cefaleia tipo tensão provável

Comentário

Doentes que reunam um destes conjuntos de critérios podem ter também os critérios para uma das sub-formas de 1.6 *Enxaqueca provável*. Em tais casos, todas as outras informações disponíveis devem ser usadas para decidir qual das alternativas é mais provável.

2.4.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente provável

Crítérios de diagnóstico

- A. Episódios preenchendo todos os critérios, excepto um, de A a D para 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente*
- B. Os episódios não preenchem os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura*
- C. Não atribuída a outra perturbação

2.4.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente provável

Crítérios de diagnóstico

- A. Episódios preenchendo todos os critérios, excepto um, de A a D para 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente*
- B. Os episódios não preenchem os critérios 1.1 *Enxaqueca sem aura*
- C. Não atribuída a outra perturbação

2.4.3 Cefaleia tipo tensão crónica provável

Crítérios de diagnóstico

- A. A cefaleia ocorre em ≥ 15 dias por mês numa média > 3 meses (≥ 180 dias por ano) e preenche os critérios de B a D
- B. A cefaleia dura horas ou pode ser contínua
- C. A cefaleia tem pelo menos duas das seguintes características
 - 1. localização bilateral
 - 2. carácter em pressão ou aperto (não pulsátil)
 - 3. intensidade ligeira ou moderada
 - 4. não é agravada por actividades físicas de rotina como caminhar ou subir escadas
- D. Ambos os seguintes:
 - 1. apresenta só um dos seguintes sintomas: fotofobia, fonofobia ou náuseas ligeiras
 - 2. ausência de vômitos e de náuseas moderadas ou severas
- E. Não atribuída a outra perturbação, mas há ou houve nos últimos dois meses o uso excessivo de medicação preenchendo o critério B para qualquer das sub-formas de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH)

Referências bibliográficas

Ad hoc committee on classification of headache. Classification of headache. *JAMA* 1962; 179:127-128.

Andersson HI, Ejlertsson G, Leden I, Rosenberg C. Chronic pain in a geographically defined general population: studies. *Clin J Pain* 1993; 9:174-82.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Ekman R, Olesen J. Plasma levels of substance P, neuropeptide Y and vasoactive intestinal polypeptide in patients with chronic tension-type headache. *Pain* 1999; 83:541-547.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Nitric oxide-induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000; 23:1830-1837.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache: relation to actual headache state. *Pain* 1999; 79:201-205.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Possible mechanisms of glyceryl

trinitrate induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20:919-924.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Schifter S, Janssen-Olesen I, Olesen J. Plasma levels of calcitonin gene-related peptide in chronic tension-type headache. *Neurology* 2000; 55:1335-1339.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Schifter S, Janssen-Olesen I, Olesen J. Calcitonin gene-related peptide (CGRP) in chronic tension-type headache. *Adv Stud Med* 2001; 1:54-55.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Schifter S, Olesen J. Evidence for increased plasma levels of calcitonin gene-related peptide in Migraine outside of attacks. *Pain* 2000; 86:133-138.

Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache: a randomised crossover trial. *Lancet* 1999; 353:287-289.

Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Possible mechanisms of action of nitric oxide synthase inhibitors in chronic tension-type headache. *Brain* 1999; 122:1629-1635.

Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Brain* 2002; 125:320-6.

Bach F, Langemark M, Secher NH, Olesen J. Plasma and cerebrospinal fluid β -endorphin in chronic tension-type headache. *Pain* 1992; 51:163-168.

Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache – possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000; 20:486-508.

Bendtsen L, Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20:603-10.

Bendtsen L, Jensen R, Brennum J, Arendt-Nielsen L, Olesen J. Exteroceptive suppression of temporal muscle activity is normal in chronic tension-type headache and not related to actual headache state. *Cephalalgia* 1996; 16:251-256.

Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK, Olesen J. Pressure-controlled palpation: a new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalalgia* 1995; 15:205-210.

Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996; 53:373-376.

Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996; 65:259-264.

Bovim G. Cervicogenic headache, Migraine and tension headache. Pressure pain thresholds measurements. *Pain* 1992; 51:169-173.

Clark GT, Sakai S, Merrill R, Flack VF, McCreary C. Cross-correlation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995; 15:511-518.

Diehr P, Wood RW, Barr V, Wolcott B, Slay L, Tompkins RK. Acute headaches: presenting symptoms and diagnostic rules to identify patients with tension and Migraine headache. *J Clin Dis* 1981; 34:147-158.

Drummond PD. Scalp tenderness and sensitivity to pain in Migraine and tension headache. *Headache* 1987; 27:45-50.

Friedman AP. Characteristics of tension-type headache. A profile of 1420 cases. *Psychosomatics* 1979; 20:451-461.

Friedman AP, von Storch TJC, Merritt HH. Migraine and tension headaches: a clinical study of two thousand cases. *Neurology* 1954; 4:773-778.

Göbel H, Petersen-Braun M, Soyka D. The epidemiology of headache in Germany: a nationwide survey of a representative sample on the basis of the headache classification of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1994; 14:97-106.

Göbel H, Weigle L, Kropp P, Soyka D. Pain sensitivity and pain reactivity of pericranial muscles in Migraine and tension-type headache. *Cephalalgia* 1992; 12:142-151.

Hatch JP, Moore PJ, Cyr-Provost M, Boutros NN, Seleshi E, Borcherding S. The use of electromyography and muscle palpation in the diagnosis of tension-type headache with and without pericranial muscle involvement. *Pain* 1992; 49:175-178.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and Diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8(suppl 7):1-96.

Jensen K. Quantification of tenderness by palpation and use of pressure algometer. *Adv Pain Res Ther* 1990; 17:165-181.

Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches: an analysis of tenderness, pain thresholds and EMG. *Pain* 1996; 64:251-256.

Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache: a review of epidemiological and experimental studies. *Cephalalgia* 1999; 19:602-21.

Jensen R. The tension-type headache alternative. Peripheral pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 1999; 19 (suppl 25):9-10.

Jensen R. Tension-type headache. *Cur Treat Opt Neurol* 2001; 3:169-180.

Jensen R. Mechanisms of tension-type headache. *Cephalalgia* 2001; 21:786-789.

Jensen R. Chronic tension-type headache. *Adv Stud Med* 2001; 1(11):449-450.

Jensen R, Bendtsen L, Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998; 38:10-17.

Jensen R, Fuglsang-Frederiksen A. Quantitative surface EMG of pericranial muscles. Relation to age and sex in a general population. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1994; 93:175-183.

Jensen R, Fuglsang-Frederiksen A, Olesen J. Quantitative surface EMG of pericranial muscles in headache. A population study. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1994; 93:335-344.

Jensen R, Olesen J. Initiating mechanisms of experimentally induced tension-type headache. *Cephalalgia* 1996; 16:175-182.

Jensen R, Olesen J. Tension-type headache: an update on mechanisms and treatment. *Cur Opin Neurol* 2000; 13:285-289.

Jensen R, Rasmussen BK. Muscular disorders in tension-type headache. *Cephalalgia* 1996; 16:97-103.

Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, Lous I, Olesen J. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992; 48:197-203.

Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, Olesen J. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993; 52:193-199.

Kunkel RS. Diagnosis and treatment of muscle contraction (tension-type) headaches. *Med Clin North Am* 1991; 75:595-603.

Langemark M, Bach FW, Ekman R, Olesen J. Increased cerebrospinal fluid met-enkephalin immunoreactivity in patients with chronic tension-type headache. *Pain* 1995; 63:103-107.

Langemark M, Bach FW, Jensen TS, Olesen J. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993; 50:1061-1064.

Langemark M, Jensen K. Myofascial mechanisms of pain. In: Olesen J, Edvinsson EL (Eds). *Basic Mechanisms of Headache*. Elsevier, Amsterdam 1988:331-341.

Langemark M, Jensen K, Jensen TS, Olesen J. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989; 38:203-210.



- Langemark M, Jensen K, Olesen J. Temporal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1990; 47:654-658.
- Langemark M, Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. *Cephalalgia* 1987; 7:249-255.
- Langemark M, Olesen J, Poulsen DL, Bech P. Clinical characteristics of patients with tension-type headache. *Headache* 1988; 28:590-596.
- Lipchik GL, Holroyd KA, France CR, Kvaal SA, Segal D, Cordingley GE, Rokicki LA, McCool HR. Central and peripheral mechanisms in chronic tension-type headache. *Pain* 1996; 64:467-475.
- Lipton RB, Schwartz BS, Stewart WF. Epidemiology of tension-type headache. *Cephalalgia* 1997; 17:233.
- Lous I, Olesen J. Evaluation of pericranial tenderness and oral function in patients with common migraine, muscle contraction headache and combination headache. *Pain* 1982; 12:385-393.
- Marcus DA. Serotonin and its role in headache pathogenesis and treatment. *Clin J Pain* 1993; 9:159-167.
- Martin PR, Mathews AM. Tension headaches: psychosociological investigation and treatment. *J Psychosom Res* 1978; 22:389-399.
- Mennel J. Myofascial trigger points as a cause of headaches. *J Manipulative Physiol Therap* 1989; 12:308-313.
- Mense S. Nociception from skeletal muscle in relation to clinical muscle pain. *Pain* 1993; 54:241-289.
- Olesen J. Clinical and pathophysiological observations in Migraine and tension-type headache explained by integration of vascular, supraspinal and myofascial inputs. *Pain* 1991; 46:125-132.
- Olesen J, Jensen R. Getting away from simple muscle contraction as a mechanism of tension-type headache. *Pain* 1991; 46:123-124.
- Østergaard S, Russell MB, Bendtsen L, Olesen J. Increased familial risk of chronic tension-type headache. *BMJ* 1997; 314:1092-1093.
- Passchier J, Van der Helm-Hylkema H, Orlebeke JF. Psychophysiological characteristics of Migraine and tension headache patients. Differential effects of sex and pain state. *Headache* 1984; 24:131-139.
- Peterson AL, Talcott GW, Kelleher WJ, Haddock CK. Site specificity of pain and tension in tension-type headaches. *Headache* 1995; 35:89-92.
- Pikoff H. Is the muscular model of headache still viable? A review of conflicting data. *Headache* 1984; 24:186-198.
- Quinter JL, Cohen ML. Referred pain of peripheral nerve origin: An alternative to the myofascial pain construct. *Clin J Pain* 1994; 10:243-251.
- Rasmussen BK. Migraine and tension-type headache in a general population: precipitating factors, female hormones, sleep pattern and relation to lifestyle. *Pain* 1993; 53:65-72.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. A population-based analysis of the criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11:129-134.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. Questionnaire versus clinical interview in the diagnosis of headache. *Headache* 1991; 31:290-295.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. Impact of headache on sickness absence and utilisation of medical services: a Danish population study. *J Epidemiol Community Health* 1992; 46:443-446.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, Olesen J. Epidemiology of headache in a general population. A prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991; 44:1147-57.
- Sakai F, Ebihara S, Akiyama M, Horikawa M. Pericranial muscle hardness in tension-type headache. A non-invasive measurement method and its clinical application. *Brain* 1995; 118:523-531.
- Sandrini G, Antonaci F, Pucci E, Bono G, Nappi G. Comparative study with EMG, pressure algometry and manual palpation in tension-type headache and Migraine. *Cephalalgia* 1994; 14:451-457.
- Sandrini G, Ruiz L, Alfonsi E, Cravera, Nappi G. Antinociceptive system in primary headache disorders: A neurophysiological approach. In: Nappi G *et al.* (Eds.) *Headache and Depression: Serotonin pathways as a common clue*. Raven Press, New York 1991;67-78.
- Simons DG. Clinical and etiological update of myofascial pain from trigger points. *J Musculoskeletal Pain* 1996; 4:93-121.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F, Gerard P. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991; 47:145-149.
- Schoenen J, Gerard P, De Pasqua V, Juprelle M. EMG activity in pericranial muscles during postural variation and mental activity in healthy volunteers and patients with chronic tension-type headache. *Headache* 1991; 31:321-324.
- Schoenen J, Gerard P, De Pasqua V, Sianard-Gainko J. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalalgia* 1991; 11:135-139.
- Schoenen J, Jamart B, Gerard P, Lenarduzzi P, Delwaide PJ. Exteroceptive suppression of temporalis muscle activity in chronic headache. *Neurology* 1987; 37:1834-36.
- Solomon S, Lipton RB, Newman LC. Clinical features of chronic daily headache. *Headache* 1992; 32:325-329.
- Travell JG, Simons DG. Myofascial pain and dysfunction. The trigger point manual. Williams & Wilkins, Baltimore 1983.
- Ulrich V, Russel MB, Jensen R, Olesen J. A comparison of tension-type headache in Migraineurs and in non-Migraineurs: a population-based study. *Pain* 1996; 67:501-506.
- Wang W, Schoenen J. Reduction of temporalis exteroceptive suppression by peripheral electrical stimulation in Migraine and tension-type headaches. *Pain* 1994; 59:327-334.
- Zwart JA, Sand T. Exteroceptive suppression of temporalis muscle activity: a blind study of tension-type headache, Migraine and cervicogenic headache. *Headache* 1995; 35:338-343.



3. Cefaleia em salvas e outras cefaleias trigémino-autonómicas (TAC/CTA)

- 3.1 Cefaleia em salvas
 - 3.1.1 Cefaleia em salvas episódica
 - 3.1.2 Cefaleia em salvas crónica
- 3.2 Hemicrania paroxística
 - 3.2.1 Hemicrania paroxística episódica
 - 3.2.2 Hemicrania paroxística crónica (CPH)
- 3.3 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT)
- 3.4 Cefaleia trigémino-autonómica provável
 - 3.4.1 Cefaleia em salvas provável
 - 3.4.2 Hemicrania paroxística provável
 - 3.4.3 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT) provável

Outro código

- 4.7 *Hemicrania contínua* (HC).

Comentário

Cefaleia primária, cefaleia secundária ou ambas?

Quando uma cefaleia com características de cefaleia trigémino-autonómica (CTA) ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com uma perturbação que é uma causa reconhecida de cefaleia, ela é classificada como uma cefaleia secundária a essa perturbação. Quando uma CTA preexistente, piora em estreita relação temporal com uma alteração que é uma causa reconhecida de cefaleia, há duas possibilidades a considerar e é necessário discernimento. O diagnóstico pode ser de CTA ou ambos, isto é, diagnóstico de CTA e de cefaleia secundária àquela perturbação. Os factores que apoiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com a perturbação, agravamento acentuado da CTA, evidência muito clara de que a perturbação possa causar ou agravar uma CTA, e finalmente, a melhoria ou o desaparecimento da CTA após a melhoria da doença.

Introdução

As cefaleias trigémino-autonómicas partilham os aspectos clínicos da cefaleia (dor) e sinais autonómicos parassimpáticos cranianos exuberantes. Estudos de imagem funcional a nível experimental e em humanos sugerem que essas síndromes activam o reflexo trigémino-parassimpático, sendo os sinais clínicos de disfunção simpática craniana secundários.

A hemicrania contínua, entidade na qual os aspectos autonómicos são menos pronunciados, encontra-se sob o código 4. *Outras cefaleias primárias.*

3.1 Cefaleia em salvas

Termos previamente utilizados

Neuralgia ciliar, eritromeralgia da cabeça, eritroprosopalgia de Bing, hemicrania angioparalítica, hemicrania neuralgiforme crónica, cefalalgia histamínica, cefaleia de Horton, doença de Harris-Horton, neuralgia enxaquecosa (de Harris), neuralgia petrosa (Gardner).

Outra codificação

A cefaleia em salvas sintomáticas é classificada de acordo com a doença causal subjacente.

Descrição

Crises de dor forte, estritamente unilateral, na região orbitária, supra-orbitária, temporal ou em qualquer combinação dessas áreas, durando de 15 a 180 minutos e ocorrendo desde uma vez em cada 2 dias até 8 vezes por dia. As crises associam-se a um ou mais dos seguintes aspectos, todos ipsilaterais à dor: hiperemia conjuntival, lacrimejo, congestão nasal, rinorreia, sudorose na região frontal e na face, miose, ptose, edema palpebral. Durante as crises, a maioria dos doentes fica inquieto ou agitado.

Crítérios de diagnóstico

- A. Pelo menos cinco crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Dor severa ou muito severa, unilateral, orbitária, supra-orbitária e/ou temporal, durando de 15 a 180 minutos, se não tratada¹
- C. A cefaleia acompanha-se de, pelo menos, um dos seguintes aspectos:
 - 1. hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo, ipsilaterais
 - 2. congestão nasal e/ou rinorreia ipsilaterais
 - 3. edema palpebral ipsilateral
 - 4. sudorose frontal e facial ipsilateral
 - 5. miose e/ou ptose ipsilateral
 - 6. sensação de inquietude ou agitação
- D. As crises têm uma frequência de uma a cada dois dias a oito por dia²
- E. Não atribuída a outra alteração³

Notas

- 1. Durante parte do período de salva (porém, inferior a metade), as crises podem ser menos severas e/ou ter maior ou menor duração.
- 2. Durante uma parte do período de salva (porém, inferior a metade), as crises podem ser menos frequentes.
- 3. A história e o exame físico e neurológico não sugerem nenhuma patologia descrita nos grupos 5 a 12, ou a história e/ou exames físico e/ou neurológico sugerem tal patologia, mas esta é excluída através de investigação apropriada, ou tal perturbação está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o perturbação.

Comentários

As crises agudas envolvem a activação da substância cinzenta hipotalâmica posterior. A cefaleia em salvas pode ser hereditária (transmissão autossómica dominante) em cerca de 5% dos casos.

As crises geralmente ocorrem em séries (salvas) que duram semanas ou meses, separados por períodos de remissão usualmente durando de meses a anos. Todavia cerca de 10% a 15% dos doentes apresentam sintomas crónicos sem remissão.

Em grandes séries, com um bom seguimento, 27% dos doentes apresentam um único período de salva. Estes doentes devem ser codificados como 3.1 *Cefaleia em salvas*.

Durante um período de cefaleia em salvas e no sub-tipo crónico, as crises ocorrem de modo regular e podem ser provocadas por álcool, histamina ou nitroglicerina. A dor apresenta maior intensidade na região orbitária, supra-orbitária, temporal ou qualquer combinação dessas áreas, mas pode estender-se a outras regiões da cabeça. A dor, quase invariavelmente, ocorre no mesmo lado durante um período de salva. Nas crises mais fortes, a intensidade da dor é excruciante. O doente é geral-



mente incapaz de se deitar e caracteristicamente fica a andar de um lado para o outro. A idade de início é, em geral, entre os 20 e 40 anos. Por razões desconhecidas, a prevalência é três a quatro vezes maior em homens do que em mulheres.

Cefaleia em salvas coexistindo com nevralgia do trigêmeo (síndrome salva-tic): Foram descritos alguns doentes que apresentaram ambos os diagnósticos 3.1 *Cefaleia em salvas* e 13.1 *Nevralgia do trigêmeo*. Eles devem receber os dois diagnósticos. A importância dessa observação é que ambas as condições necessitam de ser tratadas para que o doente fique sem dor.

3.1.1 Cefaleia em salvas episódica

Descrição

Crises de cefaleia em salvas ocorrendo em períodos que duram de sete dias a um ano, separadas por períodos assintomáticos que duram um mês ou mais.

Crítérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo os critérios de A a E para 3.1 *Cefaleia em salvas*
- B. Pelo menos dois períodos de cefaleia em salvas durando de sete a 365 dias¹ e separados por períodos de remissão ≥ 1 mês

Nota

1. Os períodos de salva geralmente duram de duas semanas a três meses.

Comentário

A duração do período de remissão foi aumentada nesta segunda edição para o mínimo de um mês.

3.1.2 Cefaleia em salvas crônica

Descrição

Crises de cefaleia em salvas ocorrendo num período superior a um ano sem remissão ou com remissões durando menos de um mês

Crítérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo os critérios de A a E para 3.1 *Cefaleia em salvas*
- B. As crises ocorrem por mais de um ano sem períodos de remissão ou com períodos de remissão durando menos que um mês

Comentários

A cefaleia em salvas pode surgir crônica desde início “de novo” (previamente denominada cefaleia em salvas crônica primária) ou evoluir a partir do sub-tipo episódico (previamente denominada cefaleia em salvas crônica secundária). Alguns doentes podem passar da forma crônica para a forma episódica de cefaleia em salvas.

3.2 Hemicrania paroxística

Descrição

Crises com características de dor, sintomas e sinais associados semelhantes à cefaleia em salvas; porém mais frequentes e de duração mais curta, que ocorrem mais frequentemente em mulheres e respondem de maneira absoluta à indometacina.

Crítérios de diagnóstico

- A. Pelo menos 20 crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Crises de dor severa, unilateral, orbitaria, supra-orbitária e/ou temporal durando de dois a 30 minutos
- C. A cefaleia acompanha-se de pelo menos um dos seguintes:
 1. hiperémia conjuntival e/ou lacrimejo ipsilaterais
 2. congestão nasal e/ou rinorreia ipsilaterais
 3. edema palpebral ipsilateral
 4. sudorose frontal e facial ipsilateral
 5. miose e/ou ptose ipsilateral
- D. As crises têm uma frequência superior a cinco por dia em mais de metade do tempo, embora possam ocorrer períodos de menor frequência
- E. As crises são completamente evitadas por doses terapêuticas de indometacina¹
- F. Não atribuída a outro alteração²

Notas

1. A fim de se excluir uma resposta incompleta (parcial), a indometacina deve ser usada em dose ≥ 150 mg por dia, via oral ou rectal, ou dose ≥ 100 mg injectável; contudo, para manutenção, em geral, são suficientes doses menores.
2. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhuma alteração das referidas nos grupos 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal alteração, mas esta é excluído através de investigação apropriada, ou tal alteração está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

Não há predomínio masculino. O início ocorre geralmente na idade adulta, apesar de já terem sido relatados casos em crianças.

Na primeira edição, todas as hemicranias paroxísticas eram designadas com hemicrania paroxística crônica. Acumulam-se evidências clínicas suficientes para o sub-tipo episódico para separá-las, de maneira análoga à cefaleia em salvas.

Hemicrania paroxística coexistindo os critérios tanto para 3.2 *Hemicrania paroxística* como para 13.1 *Nevralgia do trigêmeo*, devem receber ambos os diagnósticos. A importância dessa observação é que ambas as condições requerem tratamento.

O significado fisiopatológico da associação não está esclarecido.

3.2.1 Hemicrania paroxística episódica

Descrição

Crises de hemicrania paroxística ocorrendo em períodos que duram de sete dias a um ano, separados por períodos sem dor que duram um mês ou mais.

Crítérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo os critérios de A a F para 3.2 *Hemicrania paroxística*
- B. Pelo menos dois períodos de crises durando de 7 a 365 dias e separados por períodos de remissão sem dor ≥ 1 mês

3.2.2 Hemicrania paroxística crônica (CPH)

Descrição

Crises de hemicrania paroxística ocorrendo por mais de um ano sem remissão ou com remissões durando menos de um mês.



Critérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo os critérios de A a F para 3.2 *Hemicrania paroxística*
- B. As crises ocorrem por mais de um ano sem períodos de remissão ou com períodos de remissão durando menos que um mês

3.3 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT)

Descrição

Esta síndrome caracteriza-se por crises de dor unilateral de curta duração, que são muito mais breves que as que ocorrem nas outras CTAs e frequentemente acompanhada de lacrimejo marcado e vermelhidão no olho ipsilateral.

Critérios de diagnóstico

- A. Pelo menos 20 crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Crises de dor unilateral, orbitária, supra-orbitária ou temporal, em pontada ou pulsátil durando de 5 a 240 segundos
- C. A dor acompanha-se de hiperemia conjuntival ipsilateral e lacrimejo
- D. As crises ocorrem com frequência de 3 a 200 por dia
- E. Não atribuída a outra alteração¹

Nota

- 1. A história e o exame físico e neurológico não sugerem nenhuma das alterações referida nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal alteração, mas esta é excluída através de investigação apropriada, ou tal perturbação está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

Esta síndrome foi descrita após a publicação da primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* e tornou-se bastante conhecida na última década.

Alguns doentes podem apresentar apenas um dos dois sintomas, hiperemia conjuntival ou lacrimejo, ou outros sintomas autonômicos cranianos, como congestão nasal, rinorreia ou edema palpebral. A 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo* (SUNCT) pode ser uma sub-forma de A3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonômicos cranianos* (SUNA), descrita no apêndice.

A literatura sugere que os quadros que mais comumente mimetizam 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo* (SUNCT) são causados por lesões na fossa posterior ou envolvendo a hipófise.

SUNCT coexistindo com neuralgia do trigêmio: Foram descritos doentes em que há sobreposição de 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo* (SUNCT) e 13.1 *Neuralgia do trigêmio*. Tais doentes devem receber ambos os diagnósticos.

3.4 Cefaleia trigemino-autonômica provável

Descrição

Crises de cefaleia que se crê serem um sub-tipo de uma cefa-

leia trigemino-autonômica, mas que não preenchem os critérios de diagnóstico para quaisquer dos sub-tipos descritos acima.

Critérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo todos menos um dos critérios específicos para um dos sub-tipos de cefaleia trigemino-autonômica
- B. Não atribuída a outra alteração

Comentário

Os doentes codificados como 3.4 *Cefaleia trigemino-autonômica provável* ou uma das suas sub-formas tiveram um número insuficiente de crises típicas ou não preenchem um dos critérios.

3.4.1 Cefaleia em salvas provável

Critérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo todos menos um dos critérios de A a D para 3.1 *Cefaleia em salvas*
- B. Não atribuída a outra alteração

3.4.2 Hemicrania paroxística provável

Critérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo todos menos um dos critérios de A a E para 3.2 *Hemicrania paroxística*
- B. Não atribuída a outra alteração

3.4.3 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT) provável

Critérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo todos menos um dos critérios de A a D para 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo* (SUNCT)
- B. Não atribuída a outra alteração

Referências bibliográficas

- Geral
- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: a trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurology* 2002; 1:37-43.
- Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicrânicas, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997; 120:193-209.
- May A, Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans: pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *Journal of Cerebral Blood Flow and Metabolism* 1999; 19:115-127.
- 3.1 *Cefaleia em salvas*
- Alberca R, Ochoa JJ. Cluster tic syndrome. *Neurology* 1994; 44:996-999.
- Bahra A, May A, Goadsby PJ. Diagnostic patterns in cluster headache. In: Olesen J, Goadsby PJ, editors. Cluster Headache and Related Conditions. Oxford: Oxford University Press 1999:61-65.
- Bahra A, May A, Goadsby PJ. Cluster headache: a prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002; 58:354-361.
- Bing R. Uber traumatische Erythromelalgie und Erthroprosalgie. *Nervenarzt* 1930; 3:506-512.
- de Fine Olivarius B. Hemicrânia neuralgiformis chronica (Chronic migrainous neuralgia). Quoted by Sjaastad O, editor. Proceedings of the Scandinavian Migraine Society Annual Meeting 1971:8.
- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's 'histaminic cephalalgia' (also called Harris's ciliary neuralgia). *Acta Psychiatrica Scandinavia* 1947; 46:106.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Archives of Neurology* 1968; 19:487-493.
- Eulenbergh A. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 2nd ed. Berlin: Hirschwald 1878.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *British Medical Journal* 1936; 1:457-460.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952; 2:92-98.
- Kudrow L. Cluster headache: Mechanisms and Management. Oxford: Oxford University Press 1980.



Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years: a possible role of changes in lifestyle. *Cephalalgia* 1998; 18:138-142.

Manzoni GC, Micieli G, Granella F, Tassorelli C, Zanferrari C, Cavallini A. Cluster headache- course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991; 11:169-174.

Manzoni GC, G.Terzano M, Bono G, Micieli G, Martucci N, Nappi G. Cluster headache - clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983; 3:21-30.

May A, Bahra A, Buchel C, Frackowiak RSJ, Goadsby PJ. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998; 351:275-278.

Mulleners WM, Verhagen WIM. Cluster-tic syndrome. *Neurology* 1996; 47:302.

Pascual J, Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalalgia* 1993; 13:205-206.

Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin: Dunker 1840.

Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL, Iselius L. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families: a complex segregation analysis. *Journal of Medical Genetics* 1995; 32:954-956.

Sjostrand C, Waldenlind E, Ekblom K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalalgia* 2000; 20:653-657.

Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *American Journal of Medicine* 1910; 140:868-878.

Solomon S, Apfelbaum RI, Guglielmo KM. The cluster-tic syndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia* 1985; 5:83-89.

Torelli P, Cologno D, Cademartiri C, Manzoni GC. Application of the International Headache Society classification criteria in 652 cluster headache patients. *Cephalalgia* 2001; 21:145-150.

Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932; 41:837-856.

Watson P, Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985; 25:123-126.

3.2 Hemicrania paroxística

Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. Parenteral indomethacin: the 'Indotest'. *Headache* 1998; 38:122-128.

Antonaci F, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): a review of the clinical manifestations. *Headache* 1989; 29:648-656.

Broeske D, Lenn NJ, Cantos E. Chronic paroxysmal hemicrania in a young child: possible relation to ipsilateral occipital infarction. *Journal of Child Neurology* 1993; 8:235-236.

Caminero AB, Pareja JA, Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 1998; 18:159-161.

Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial Comment]. *Cephalalgia* 1998; 18:124.

Kudrow DB, Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989; 29:280-281.

Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache* 1974; 14:105-108.

Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, Monzillo PH, Costa AR. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000; 54:1524-1526.

3.3 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT)

Benoliel R, Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18:85-90.

Bouhassira D, Attal N, Esteve M, Chauvin M. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994; 14:168-170.

Bussone G, Leone M, Volta GD, Strada L, Gasparotti R. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: the first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991; 11:123-127.

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

Ferrari MD, Haan J, van Seters AP. Bromocriptine-induced trigeminal neuralgia attacks in a patient with pituitary tumor. *Neurology* 1988; 38:1482-1484.

Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997; 120:193-209.

Goadsby PJ, Matharu MS, Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001; 21:82-83.

Levy MJ, Matharu MS, Goadsby PJ. Prolactinomas, dopamine agonist and headache: two case reports. *European Journal of Neurology* 2003; 10:169-174.

Massiou H, Launay JM, Levy C, El Amran M, Emperauger B, Bousser M-G. SUNCT syndrome in two patients with prolactinomas and bromocriptine-induced attacks. *Neurology* 2002; 58:1698-1699.

Matharu MS, Levy MJ, Merry RT, Goadsby PJ. SUNCT syndrome secondary to prolactinoma. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2003; in press.

Morales F, Mostacero E, Marta J, Sanchez S. Vascular malformation of the cerebello-pontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 1994; 14:301-302.

Moris G, Ribacoba R, Solar DN, Vidal JA. SUNCT syndrome and seborrheic dermatitis associated with craniostenosis. *Cephalalgia* 2001; 21:157-159.

Pareja JA, Sjaastad O. SUNCT syndrome. A clinical review. *Headache* 1997; 37:195-202.

Penart A, Firth M, Bowen JRC. Short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing (SUNCT) following presumed dorsolateral brainstem infarction. *Cephalalgia* 2001; 21:236-239.

Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, Fredriksen TA, Seim A, Roe OD, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9:147-156.

ter Berg HWM, Goadsby PJ. Significance of atypical presentation of symptomatic SUNCT: a case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2001; 70:244-246.



4. Outras cefaleias primárias

- 4.1 Cefaleia primária tipo guinada
- 4.2 Cefaleia primária da tosse
- 4.3 Cefaleia primária do exercício
- 4.4 Cefaleia primária associada à actividade sexual
 - 4.4.1 Cefaleia pré-orgásmica
 - 4.4.2 Cefaleia orgásmica
- 4.5 Cefaleia hipóptica
- 4.6 Cefaleia explosiva primária
- 4.7 Hemicrania contínua (HC)
- 4.8 Cefaleia persistente diária desde o início (NDPH)

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com uma outra perturbação que, reconhecidamente, é uma causa de cefaleia, ela é codificada como uma cefaleia secundária a essa perturbação. Essa regra também se aplica quando a cefaleia tem características de enxaqueca ou de outras cefaleias primárias. Quando uma cefaleia primária pré existente piora em estreita relação temporal com outra perturbação que é uma causa reconhecida de cefaleia, há duas possibilidades, e é necessário ponderação. O doente pode ter só o diagnóstico da cefaleia primária pré existente ou pode ter ambos os diagnósticos, o da primária e o da secundária à outra perturbação. Os factores que apoiam a adição do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com a perturbação, agravamento acentuado da cefaleia primária; evidência muito clara de que a perturbação possa causar ou agravar a cefaleia primária e, finalmente, uma melhoria ou o desaparecimento da cefaleia primária após o alívio da perturbação.

Introdução

Este capítulo inclui cefaleias clinicamente heterogêneas. A patogénese destes tipos de cefaleia ainda é pouco compreendida e o seu tratamento é sugerido com base em relatos isolados e ensaios clínicos não controlados.

Vários tipos de cefaleia incluídos neste capítulo podem ser sintomáticos e necessitam de uma avaliação cuidadosa com exames de imagem e/ou outros testes apropriados.

O início de algumas dessas cefaleias, especialmente a 4.6 *Cefaleia explosiva primária* pode ser agudo e os doentes afectados são geralmente atendidos em serviços de urgência. Nestes casos é indispensável uma investigação apropriada e completa (em particular com neuro-imagem).

Este capítulo inclui também algumas entidades clínicas, tais como 4.1 *Cefaleia primária tipo guinada* e 4.5 *Cefaleia hipóptica* (esta última recentemente descrita), que são primárias na maioria dos casos.

4.1 Cefaleia primária tipo guinada

Termos previamente utilizados

Cefaleia do picador de gelo, cefaleia em fisgada ou guinada, oftalmódinia periódica.

Descrição

Dor na cabeça, em facada, localizada e de curta duração, que ocorre espontaneamente, na ausência de doença orgânica das estruturas adjacentes ou dos nervos cranianos.

Critérios de diagnóstico

- A. A dor é de tipo facada, surge isoladamente ou em série e preenche os critérios de B a D
- B. A dor é unicamente na cabeça e exclusiva ou predominantemente na distribuição do 1º ramo do nervo trigémio (órbita, têmpora ou região parietal)
- C. As facadas duram até alguns segundos e têm uma frequência irregular de uma a várias por dia
- D. Ausência de sintomas acompanhantes
- E. Exclusão de outras hipóteses diagnósticas pela história clínica, exame objectivo e/ou exames complementares de diagnóstico¹

Nota

- 1. Podem estar presentes algumas das alterações dos grupos 5 a 12, mas a cefaleia não surgiu pela primeira vez em estreita relação temporal com a perturbação.

Comentários

Em um único estudo descritivo publicado, 80% das facadas duram três segundos ou menos. Em casos raros, as facadas ocorrem repetidamente durante dias, e existe um relato de *status* durando uma semana.

As facadas podem aparecer em locais diferentes, tanto no mesmo lado como no hemicrânio oposto. Quando surgem sempre no mesmo local, deve excluir-se alterações estruturais nesse local ou na distribuição do nervo craniano afectado.

As dores tipo facada são mais frequentemente vivenciadas por pessoas que tem enxaqueca (40%) ou cefaleia em salvas (30%); nestes casos são sentidas no local habitual da respectiva cefaleia

Uma resposta positiva à indometacina tem sido relatada em alguns estudos não controlados, enquanto outros têm observado uma resposta parcial ou ausente.

4.2 Cefaleia primária da tosse

Termos previamente utilizados

Cefaleia benigna da tosse; cefaleia da manobra de Valsalva.

Descrição

Cefaleia desencadeada pela tosse e/ou manobra de Valsalva na ausência de qualquer lesão intracraniana.

Critérios de diagnóstico

- A. A cefaleia preenche os critérios B e C
- B. Início súbito, com duração entre um segundo a 30 minutos
- C. É desencadeada pela tosse e/ou manobra de Valsalva ou concentração da musculatura abdominal
- D. Exclusão de outras hipóteses diagnósticas pela história clínica, exame objectivo e/ou exames complementares de diagnóstico, nomeadamente após exclusão de lesão da fossa posterior, aneurismas cerebrais e patologia carotídea e vertebro-basilar por exames imagiológicos.¹

Nota

- 1. A cefaleia da tosse é sintomática em cerca de 40% dos casos e a grande maioria destes apresenta malformação de Arnold-Chiari do tipo I. Outras causas relatadas de cefaleia da tosse

sintomática são aneurismas cerebrais e patologia carotídea ou vertebro-basilar. A investigação por neuro-imagem desempenha um importante papel na diferenciação entre a cefaleia secundária da tosse e a 4.2 *Cefaleia primária da tosse*.

Comentário

A cefaleia primária da tosse é geralmente bilateral e afecta predominantemente doentes com idade superior a 40 anos. Apesar de a indometacina ser usualmente eficaz no tratamento da cefaleia primária da tosse, uma resposta positiva a esta medicação também tem sido relatada em alguns casos sintomáticos.

4.3 Cefaleia primária do exercício

Termos previamente utilizados

Cefaleia benigna de exercício.

Codificada noutro local

A enxaqueca induzida pelo exercício é classificada sob o código I. *Enxaqueca*, de acordo com o seu sub-tipo.

Descrição

Cefaleia precipitada por qualquer forma de exercício. Reconhecem-se sub-formas, tais como "cefaleia dos halterofilistas".

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia pulsátil que preenche os critérios B e C
- B. Dura entre cinco minutos e 48 horas
- C. Ocorre só durante ou após exercício físico
- D. Pressupõe a exclusão de doença intracraniana, nomeadamente hemorragia sub-aracnoideia e dissecação arterial

Comentários

A cefaleia primária do exercício ocorre predominantemente em clima quente ou em altitude elevada. Existem relatos de prevenção em alguns doentes pela ingestão de tartarato de ergotamina. A indometacina tem sido considerada eficaz na maioria dos casos.

A cefaleia descrita em halterofilistas tem sido considerada uma sub-forma de 4.3 *Cefaleia primária do exercício*; devido ao seu início súbito e possível mecanismo, pode ter mais semelhanças com 4.2 *Cefaleia primária da tosse*.

4.4 Cefaleia primária associada à actividade sexual

Termos previamente utilizados

Cefaleia benigna da actividade sexual, cefaleia do coito, cefaleia vascular benigna da actividade sexual, cefaleia sexual.

Descrição

Cefaleia desencadeada por actividade sexual, começando geralmente como uma dor surda bilateral enquanto a excitação sexual aumenta, tornando-se subitamente intensa no orgasmo, na ausência de qualquer lesão intracraniana.

4.4.1 Cefaleia pré-orgásmica

Crítérios de diagnóstico

- A. Dor surda na cabeça e pescoço associada a contracção muscular do pescoço e maxilares, preenchendo o critério B

- B. Ocorre durante a actividade sexual e aumenta com a excitação sexual
- C. Pressupõe exclusão de outra patologia

4.4.2 Cefaleia orgásmica

Codificada noutro local

Tem sido referida uma cefaleia postural, semelhante à da hipotensão do liquor, que se desenvolve após o coito. Esta cefaleia deve ser codificada como 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão espontânea (ou idiopática) de liquor* porque se deve a uma fístula de liquor.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia severa (tipo explosiva) preenchendo o critério B
- B. Ocorre no orgasmo
- C. Pressupõe exclusão de patologia intracraniana, nomeadamente hemorragia sub-aracnoideia e dissecação arterial¹

Nota

- 1. Na primeira ocorrência da cefaleia orgásmica é mandatório excluir condições tais como a hemorragia subaracnoidea e a dissecação arterial.

Comentários

Está descrita uma associação entre 4.4 *Cefaleia primária associada à actividade sexual*, 4.3 *Cefaleia primária do exercício* e enxaqueca em aproximadamente 50% dos casos.

Na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* foram incluídos dois sub-tipos (tipo dor surda e tipo explosivo). Desde então não foi feita nenhuma investigação específica com o intuito de esclarecer se as duas são entidades separadas. Na maioria dos casos publicados de cefaleia relacionada com a actividade sexual, só tem sido referida a cefaleia explosiva ("tipo vascular"). O tipo dor surda pode ser um sub-tipo da cefaleia tipo tensão, porém não existem evidências que apoiem esta hipótese. Não há dados disponíveis sobre a duração da cefaleia primária associada à actividade sexual, mas é geralmente aceite uma duração entre um minuto a três horas.

4.5 Cefaleia hípica

Termos previamente utilizados

Síndrome da cefaleia hípica, cefaleia do despertador.

Descrição

Episódios de dor surda que acordam sempre o doente.

Crítérios de diagnóstico

- A. Dor surda preenchendo os critérios de B a D
- B. Só aparece durante o sono e acorda o doente
- C. Presença de pelo menos duas das seguintes características:
 - 1. ocorre >15 vezes por mês
 - 2. dura ≥15 minutos após acordar
 - 3. ocorre pela primeira vez após os 50 anos de idade
- D. Não há sintomas autonómicos mas pode ter náuseas, fotofobia ou fonofobia (apenas um)
- E. Pressupõe exclusão de patologia intracraniana¹

Nota

- 1. É necessária a distinção com as cefaleias trigémino-autonómicas para uma terapêutica eficaz.



Comentários

A dor é geralmente ligeira a moderada, mas pode ser severa em 20% dos doentes, é bilateral em cerca de dois terços dos casos e dura em média de 15 a 180 minutos, porém também tem sido descrita uma duração maior.

A cafeína e o lítio foram considerados tratamentos eficazes em vários casos relatados.

4.6 Cefaleia explosiva primária

Termos previamente utilizados

Cefaleia explosiva benigna

Codificada noutro local

A 4.2 *Cefaleia primária da tosse*, a 4.3 *Cefaleia primária do exercício* e a 4.4 *Cefaleia primária associada à actividade sexual* podem apresentar-se como cefaleia explosiva, porém devem ser codificadas como esses tipos de cefaleia e não como 4.6 *Cefaleia explosiva primária*.

Descrição

Cefaleia severa de início abrupto que simula a da ruptura de um aneurisma cerebral.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia severa preenchendo os critérios B e C
- B. Tem as duas das seguintes características:
 - 1. início súbito, atingindo a intensidade máxima em <1 minuto
 - 2. duração entre 1 hora a 10 dias
- C. Não recorre regularmente nas semanas ou meses seguintes¹
- D. Pressupõe exclusão de patologia intracraniana, nomeadamente com Punção Lombar e estudos imagiológicos²

Notas

- 1. A cefaleia pode recorrer dentro da primeira semana após o início.
- 2. Exames de imagem e de LCR têm de ser normais

Comentários

As evidências de que a cefaleia explosiva primária exista como uma entidade primária são escassas: a procura de uma causa subjacente deve ser exaustiva e persistente. A cefaleia explosiva está frequentemente associada a perturbações vasculares intracranianas graves, particularmente hemorragia sub-aracnoideia e é obrigatória a sua exclusão, bem como a de outras condições, que incluem: hemorragia intra-cerebral, trombose venosa cerebral, malformação vascular não rota (principalmente aneurisma), dissecção arterial (intra e extracraniana), aneurisma do SNC, angiopatia benigna e reversível do SNC e apoplexia hipofisária. Outras causas orgânicas de cefaleia explosiva primária são: quisto colóide do terceiro ventrículo, hipotensão do liquor e sinusite aguda (particularmente com barotrauma). O diagnóstico de 4.6 *Cefaleia explosiva primária* deve ser feito unicamente depois de excluídas todas as causas orgânicas

4.7 Hemicrania contínua (HC)

Descrição

Cefaleia persistente estritamente unilateral que responde à indometacina.

Crítérios de diagnóstico

- A. A cefaleia existe há >3 meses e preenche os critérios de B a D
- B. Tem todas as seguintes características:
 - 1. dor unilateral sem alternância de lado
 - 2. diária contínua, sem intervalos livres de dor
 - 3. intensidade moderada, mas com exacerbações de dor severa
- C. Tem pelo menos uma das seguintes alterações autonómicas durante as exacerbações e ipsilaterais à dor:
 - 1. hiperémia conjuntival e/ou lacrimejo
 - 2. congestão nasal e/ou rinorreia
 - 3. ptose e/ou miose
- D. Tem uma resposta completa a doses terapêuticas de indometacina
- E. Exclusão de outras hipóteses diagnósticas pela história clínica, exame objectivo e/ou exames complementares de diagnóstico¹

Nota

- 1. Podem estar presentes algumas das alterações dos grupos 5 a 12, mas a cefaleia não surgiu pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentário

A hemicrania contínua geralmente não apresenta remissão, embora tenham sido relatados casos de remissão. Ainda não foi estabelecido se este tipo de cefaleia pode ser subdividido de acordo com a duração da história e persistência.

4.8 Cefaleia persistente diária desde o início (NDPH)

Termos previamente utilizados

Cefaleia crónica *de novo*; cefaleia crónica de início agudo.

Descrição

Cefaleia que é diária e sem remissão desde o início (ou no máximo, três dias).

A dor é tipicamente bilateral, tipo pressão ou aperto, e de intensidade ligeira ou moderada. Pode haver fotofobia, fonofobia ou náuseas ligeiras.

Crítérios de diagnóstico

- A. A cefaleia existe há >3 meses e preenche os critérios de B a D
- B. A cefaleia é diária, sem remissão desde o início ou a partir do 3º dia¹
- C. A dor deve ter pelo menos duas das seguintes características:
 - 1. localização bilateral
 - 2. carácter em aperto ou pressão (não pulsátil)
 - 3. intensidade ligeira ou moderada
 - 4. não é agravada pela actividade física de rotina, tal como andar ou subir escadas
- D. Tem as duas das seguintes características:
 - 1. não mais do que um de: fotofobia, fonofobia ou náuseas ligeiras
 - 2. nem náuseas moderadas ou severas nem vómitos

E. Exclusão de outras hipóteses diagnósticas pela história clínica, exame objectivo e/ou exames complementares de diagnóstico²

Notas

1. A cefaleia pode não ter remissão desde o início ou evoluir muito rapidamente para uma dor contínua e sem remissão. O início ou a rápida evolução deve ser claramente descrito e lembrado pelo doente. Caso contrário, deve ser classificada como 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*.
2. A história e o exame físico e neurológico não sugerem nenhuma das alterações referida nos grupos 5 a 12 (incluindo 8.2 *Cefaleias por uso excessivo de medicação* (MOH) e as suas sub-formas), ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal alteração, mas esta é excluída através de investigação apropriada, ou tal perturbação está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.

Comentários

Esta segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* reconhece a 4.8 *Cefaleia persistente diária desde o início* (NDPH) como uma entidade separada da 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*. Embora a NDPH tenha muitas características em comum com a cefaleia tipo tensão, a NDPH é única pelo facto de a cefaleia ser diária e sem remissão, desde o início, ou quase, e tipicamente em pessoas sem história anterior de cefaleia. A certeza deste início é necessário para o diagnóstico de 4.8 *Cefaleia persistente diária desde o início* (NDPH).

A cefaleia da NDPH pode ter algumas características associadas sugestivas tanto de enxaqueca como de cefaleia tipo tensão. Cefaleias secundárias, tais como a cefaleia por hipotensão do liquor, a cefaleia por hipertensão do liquor, a cefaleia pós-traumática e a cefaleia atribuída a infecção (particularmente viral), devem ser excluídas por investigação apropriada.

Se há ou houve, nos últimos dois meses, abuso de medicação que preencha o critério B para quaisquer das sub-formas da 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH), a regra é codificar na cefaleia primária preexistente, mais 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicação provável*, mas não na 4.8 *Cefaleia persistente diária desde o início* (NDPH).

A NDPH pode assumir duas sub-formas: uma auto limitada, que tipicamente desaparece sem tratamento dentro de alguns meses e outra refractária e que é resistente a uma terapêutica agressiva. O objectivo da subcomissão é estimular mais a caracterização clínica e a pesquisa fisiopatológica desta entidade, especialmente através de estudos que comparem a 4.8 *Cefaleia persistente diária desde o início* (NDPH) com a 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*.

Referências bibliográficas

4.1 Cefaleia primária tipo guinada

- Ammache Z, Graber M, Davis P. Idiopathic stabbing headache associated with monocular visual loss. *Arch Neurol* 2000; 57:745-6.
- Dangond F, Spierings EL. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993; 33:257-8.
- Martins IP, Parreira B, Costa I. Extra-trigeminal ice-pick status. *Headache* 1995; 35:107-10.
- Pareja JA, Kruszewski P, Caminero AB. SUNCT syndrome versus idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalalgia* 1999; 19 (Suppl. 25):46-8.
- Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, al-Sabbab H, Espejo J. Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalalgia* 1996; 16:93-6.
- Sjaastad O, Batnes J, Haugen S. The Vågå Study: an outline of the design. *Cephalalgia* 1999; 19 (Suppl 25):24-30.
- Soriani G, Battistella PA, Arnaldi C, De Carlo L, Cemeti R, Corra S, Tosato G. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36:565-7.

4.2 Cefaleia primária da tosse

- Calandre L, Hernandez-Lain A, Lopez-Valdes E. Benign Valsalva's maneuver-related headache: an MRI study of six cases. *Headache* 1996; 36:251-3.

Ertsy C, Jelencsik I. Cough headache associated with Chiari type-I malformation: responsiveness to indomethacin. *Cephalalgia* 2000; 20:518-20.

Pascual J, Berciano J. Experience in the diagnosis of headaches that start in elderly people. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57:1255-7.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46:1520-4.

Perini F, Toso V. Benign cough "cluster" headache. *Cephalalgia* 1998; 18:493-4.

Raskin NH. The cough headache syndrome: treatment. *Neurology* 1995; 45:1784.

Smith WS, Messing RO. Cerebral aneurysm presenting as cough headache. *Headache* 1993; 33:203-4.

4.3 Cefaleia primária do exercício

Edis RH, Silbert PL. Sequential benign sexual headache and exertional headache (letter). *Lancet* 1988; 30:993.

Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001; 41:1085-92.

Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M, Neundorfer B. Benign exertional headache/benign sexual headache: a disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997; 37:597-8.

Lance JW, Lambros J. Unilateral exertional headache as a symptom of cardiac ischemia. *Headache* 1998; 38:315-6.

Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, Leckie RS, Ribeiro S, Newman LC, Greenberg MA. Cardiac cephalgia: a treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49:813-6.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46:1520-4.

Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG, Gubbay SS. Benign vascular sexual headache and exertional headache: interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54:417-21.

4.4 Cefaleia primária associada à actividade sexual

D'Andrea G, Granella F, Verdelli F. Migraine with aura triggered by orgasm. *Cephalalgia* 2002; 22:485-6.

Jacome DE. Masturbatory-orgasmic extra cephalic pain. *Headache* 1998; 38:138-41.

Kumar KL, Reuler JB. Uncommon headaches: diagnosis and treatment. *J Gen Int Med* 1993; 8:333-41.

Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1976; 39:1226-30.

Lundberg PO, Osterman PO. Intercourse and headache. In: Genazzani AR, Nappi G, Facchinetti F, Martignoni E (eds). Pain and reproduction. Parthenon Publishing 1988:149-53.

Maliszewski M, Diamond S, Freitag FG. Sexual headache occurring in cluster headache patients. *Clinical J Pain* 1989; 5:45-7.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46:1520-4.

Robbins L. Masturbatory-orgasmic extra cephalic pain. *Headache* 1994; 34:214-16.

4.5 Cefaleia hipnica

Arjona JA, Jimenez-Jimenez FJ, Vela-Bueno A, Tallon-Barranco A. Hypnic headache associated with stage 3 slow wave sleep. *Headache* 2000; 40:753-4.

Bruni O, Galli F, Guidetti V. Sleep hygiene and migraine in children and adolescents. *Cephalalgia* 1999; 19 (Suppl 25):57-9.

Centonze V, D'Amico D, Usai S, Causarano V, Bassi A, Bussone G. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001; 21:71-4.

Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000; 40:748-52.

Dodick DW, Jones JM, Capobianco DJ. Hypnic headache: another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000; 40:830-5.

Dodick DW, Mosek AC, Campbell IK. The hypnic ("alarm clock") headache syndrome. *Cephalalgia* 1998; 18:152-6.

Ghiotto N, Sances G, Di Lorenzo G, Trucco M, Loi M, Sandrini G, Nappi G. Report of eight new cases of hypnic headache and a mini-review of the literature. *Funct Neurol* 2002; 17:211-9.

Gould JD, Silberstein SD. Unilateral hypnic headache: a case study. *Neurology* 1997; 49:1749-51.

Ivanez V, Soler R, Barreiro P. Hypnic headache syndrome: a case with good response to indomethacin. *Cephalalgia* 1998; 18:225-6.

Martins IP, Gouveia RG. Hypnic headache and travel across time zones: a case report. *Cephalalgia* 2001; 21:928-31.

Morales-Asin F, Mauri JA, Iniguez C, Espada F, Mostacero E. The hypnic headache syndrome: report of three new cases. *Cephalalgia* 1998; 18:157-8.

Newman LC, Lipton RB, Solomon S. The hypnic headache syndrome: a benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40:1904-5.

Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988; 28:534-6.

Ravishanker K. Hypnic headache syndrome. *Cephalalgia* 1998; 18:358-9.

4.6 Cefaleia explosiva primária

Bassi P, Bandera R, Loiero M, Tognoni G, Mangoni A. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84:277-81.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19:118-23.

Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2001; 21:78-9.

Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, Hillman J, Johansson G, Johansson I. Sudden onset headache: a prospective study of features incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22:354-60.

Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 65:791-3.

Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246:946-8.

Linn FHH, Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: a comprehensive review. *The Neurologist* 2002; 8:279-89.

Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54:1117-25.

Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, Rey RC, Sica RE. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001; 58:629-32.

Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, Zinner J, Schreiner R, Fuchs H-H, Topka H.



Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome): are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003; 23:218-222.

Sturm JW, Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000; 20:132-5.

Slivka A, Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995; 35:1-6.

Wijdicks EFM, Kerkhoff H, van Gjin J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988; 2:1020.

Witham TF, Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysm producing a thunderclap headache. *Am J Emergency Med* 2000; 1:88-90.

4.7 Hemicrania continua (HC)

Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua: anaesthetic blockades of pericranial nerves. *Funct Neurol* 1997; 1:11-5.

Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. Parenteral indomethacin: the "Indotest". *Headache* 1998; 8:235-6.

Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, Schrader H, Sjaastad O. "Hemicrania continua": a clinical review. *Headache* 1991; 31:20-26.

Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Hemicrania continua: ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994; 44:2111-4.

Pareja J, Antonaci F, Vincent M. The hemicrania continua diagnosis. *Cephalalgia* 2002; 7:563-4.

Pareja J, Vincent M, Antonaci F, Sjaastad O. Hemicrania continua: diagnostic criteria and nosologic status. *Cephalalgia* 2001; 9:874-7.

Sjaastad O, Antonaci F. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH) and hemicrania continua: transition from one stage to another. *Headache* 1993; 33:551-4.

Sjaastad O, Antonaci F. A piroxicam derivative partly effective in chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. *Headache* 1995; 35:549-50.

Sjaastad O, Spierings EL. Hemicrania continua: another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 1984; 4:65-70.

4.8 Cefaleia persistente diária desde o início (NDPH)

Evans RW, Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001;41(8):830-2.

Goadsby PJ, Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002;72 Suppl 2:ii6-ii9.

Li D, Rozen TD. The clinical characterisation of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002;22:66-9.

Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily and near daily headaches: proposed revisions to the IHS-criteria. *Headache* 1994;34:1-7.

Parte 2

Cefaleias Secundárias

Introdução às cefaleias secundárias

5. Cefaleia atribuída a traumatismo cranioencefálico ou cervical
6. Cefaleia atribuída a doença vascular craniana ou cervical
7. Cefaleia atribuída a doença intracraniana não vascular
8. Cefaleia atribuída ao uso de uma substância ou à sua privação
9. Cefaleia atribuída a infecção
10. Cefaleia atribuída a perturbação da homeostase
11. Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios peri-nasais, dentes, boca ou outras estruturas faciais ou cranianas
12. Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica

Introdução às cefaleias secundárias

Quando um doente tem uma cefaleia pela primeira vez, ou um novo tipo de cefaleia e ao mesmo tempo se desenvolve um tumor cerebral, é natural concluir que a cefaleia é secundária ao tumor. Tais doentes deverão receber apenas um diagnóstico de cefaleia 7.4 *Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana*, mesmo que a cefaleia tenha as características de enxaqueca, cefaleia do tipo tensão ou cefaleia em salvas. Por outras palavras, uma cefaleia de novo ocorrendo concomitantemente com outra doença reconhecidamente capaz de causá-la é sempre diagnosticada como secundária.

A situação é diferente quando o doente tem previamente um tipo de cefaleia primária que piora em estrita relação temporal com a ocorrência de outra doença. Na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* nós concluímos após muitos debates, que apenas uma nova cefaleia poderia ser considerada secundária. Entretanto durante o trabalho com a seguinte edição tornou-se óbvio que isso seria inaceitável em algumas situações. Que dizer de uma doente que, em toda a sua vida, tivesse tido dez crises de enxaqueca e, após um traumatismo craniano, passasse a ter duas crises incapacitantes por semana? De acordo com os critérios da primeira edição, esse doente poderia apenas receber o diagnóstico da enxaqueca. Outro exemplo é um doente com cefaleia do tipo tensão cuja cefaleia piora em associação com um tumor, embora mantendo as mesmas características. O diagnóstico de 7.4 *Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana* não poderia ser atribuído previamente. Finalmente, nada no passado poderia ser diagnosticado como cefaleia por abuso medicamentoso porque ocorreria sempre no contexto do agravamento de uma cefaleia primária, geralmente enxaqueca, que permaneceria como único diagnóstico. Por estas razões, introduzimos um novo modo de diagnosticar e codificar as cefaleias primárias que pioram em relação temporal estreita com outras doenças que, através de bons estudos científicos são reconhecidamente capazes de causar cefaleias. Tais doentes podem agora receber dois diagnósticos: o da cefaleia primária e o da cefaleia secundária. Teoricamente o novo sistema está mais aberto à interpretação do que o primeiro, mas de facto, o antigo sistema nunca era usado quando conduzia a diagnósticos pouco razoáveis. O problema com o novo sistema é decidir, em doentes cuja cefaleia primária piora em relação com outra doença, entre usar apenas o diagnóstico da cefaleia primária ou adicionar também o diagnóstico de uma cefaleia secundária. Os seguintes factores apoiam o uso de dois diagnósticos: uma relação temporal muito estreita, agravamento acentuado da cefaleia primária, existência de outra evidência de que a outra doença possa agravar a cefaleia primária (da maneira como foi observada) e a remissão da cefaleia após cura ou remissão da outra doença.

Na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* os critérios de diagnóstico para as cefaleias secundárias variavam e frequentemente eram pouco informativos sobre as características da cefaleia. Para esta segunda edição foi decidido padronizar e, sempre que possível, fornecer mais características das cefaleias. Portanto, os critérios de diagnóstico têm a seguinte disposição:

Crítérios de diagnóstico para cefaleias secundárias

- Cefaleia com uma (ou mais) das seguintes características (listadas)^{1,2} e preenchendo os critérios C e D
- Foi evidenciada a presença de outra doença capaz de provocar a cefaleia
- A cefaleia ocorre em estreita relação temporal com outra doença e/ou há outra evidência de uma relação causal
- A cefaleia sofre acentuada redução ou remite dentro de três

meses (ou menos para algumas situações) após tratamento bem sucedido ou remissão espontânea da doença causadora³

Notas

- Para a maioria das cefaleias secundárias as características da dor são insuficientemente descritas na literatura científica. Mesmo para aquelas em que essas características estão bem descritas, há poucos aspectos relevantes para o diagnóstico. Portanto, o critério de diagnóstico A geralmente contribui pouco para o estabelecimento da relação causal. No entanto os critérios B, C e D geralmente estabelecem de forma eficaz a relação causal. Isto torna possível utilizar o critério A não apenas como uma característica definida mas também para informar o máximo possível sobre a cefaleia ou para mostrar quão pouco sabemos a seu respeito. É por isso que a formulação do critério A agora permite a menção de um grande número de características. Esperamos que isto estimule mais pesquisas sobre as características das cefaleias secundárias de modo que eventualmente o critério A para muita destas cefaleias possa tornar-se mais claramente definido.
- Se nada se sabe sobre a cefaleia estabelece-se “sem características típicas” conhecidas.
- O critério D nem sempre pode ser determinado e algumas doenças supostamente causadoras não podem ser tratados ou não remitem espontaneamente. Nestes casos, o critério D pode ser substituído “Outras causas excluídas por investigação apropriada”.

Em muitos casos não é possível um acompanhamento adequado da evolução ou o diagnóstico precisa ser feito antes do previsível período de tempo necessário para a remissão. Na maioria desses casos a cefaleia deverá ser classificada como *Cefaleia provavelmente atribuída a [doença em questão]*: uma relação definitiva só poderá ser estabelecida com plena fidelidade quando o critério D tiver sido preenchido. Isto torna-se mais evidente nas situações em que uma cefaleia primária preexistente é agravada por outra doença. Por exemplo, a grande maioria dos doentes que preenche os critérios para a 1.5.1 *Enxaqueca crónica* efectua abuso medicamentoso e melhorará após cessar este abuso. A regra nesse caso, estando pendente a retirada do abuso medicamentoso, é codificar de acordo com o sub-tipo de enxaqueca precedente (frequentemente 1.1 *Enxaqueca sem aura*) mais 1.6.5 *Enxaqueca crónica provável* mais 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicação provável*. Após a retirada da medicação em uso excessivo se o doente não melhorar dentro de dois meses, o critério D para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH) não estará preenchido e esse diagnóstico deve então ser excluído em favor de 1.5.1 *Enxaqueca crónica*. Uma regra similar aplica-se a doentes com uso excessivo de medicação, mas que, por outro lado, preenchem os critérios para 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*.

Na maioria dos casos o critério D tem um tempo limite para a melhoria da cefaleia após a cura, remissão espontânea ou remissão da presumível causa. Geralmente esse tempo é de 3 meses, mas será menor para algumas cefaleias secundárias. Se a cefaleia persiste após três meses (ou limite menor), deverá ser questionado se ela é realmente secundária à presumível causa. As cefaleias secundárias persistindo após três meses têm sido observadas frequentemente, mas a maioria não é de etiologia cientificamente comprovada. Tais casos são incluídos no apêndice como *Cefaleia crónica atribuída a (uma doença específica)*.



5. Cefaleia atribuída a traumatismo cranioencefálico e/ou cervical

- 5.1 Cefaleia aguda pós-traumática
 - 5.1.1 Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica moderada ou severa
 - 5.1.2 Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica leve
- 5.2 Cefaleia crônica pós-traumática
 - 5.2.1 Cefaleia crônica pós-traumática atribuída a lesão cefálica moderada ou severa
 - 5.2.2 Cefaleia crônica pós-traumática atribuída a lesão cefálica leve
- 5.3 Cefaleia aguda atribuída a lesão em contragolpe (“whiplash”)
- 5.4 Cefaleia crônica atribuída a lesão em contragolpe
- 5.5 Cefaleia atribuída a hematoma intracraniano traumático
 - 5.5.1 Cefaleia atribuída a hematoma epidural
 - 5.5.2 Cefaleia atribuída a hematoma subdural
- 5.6 Cefaleia atribuída a outro traumatismo cranioencefálico e/ou cervical
 - 5.6.1 Cefaleia aguda atribuída a outro traumatismo cranioencefálico e/ou cervical
 - 5.6.2 Cefaleia crônica atribuída a outro traumatismo cranioencefálico e/ou cervical
- 5.7 Cefaleia pós-craniotomia
 - 5.7.1 Cefaleia aguda pós-craniotomia
 - 5.7.2 Cefaleia crônica pós-craniotomia

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma cefaleia de novo ocorre em estreita relação temporal com um traumatismo conhecido, ela é classificada como uma cefaleia secundária atribuída ao traumatismo. Isso é válido também se a cefaleia tiver características de enxaqueca, cefaleia do tipo tensão ou cefaleia em salvas. Quando uma cefaleia primária preexistente agrava em estreita relação temporal com um traumatismo, há duas possibilidades sendo necessário ponderação. O doente pode receber apenas o diagnóstico da cefaleia primária pré-existente ou pode receber esse diagnóstico mais o de cefaleia atribuída a traumatismo. Os factores que apoiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com o traumatismo, agravamento acentuado da cefaleia preexistente, evidência clara de que o tipo de traumatismo em questão pode agravar a cefaleia primária e, finalmente, a melhoria da cefaleia após a recuperação do traumatismo.

Definitiva, provável ou crônica?

Em muitos casos de cefaleia secundária o diagnóstico é definido apenas quando a dor desaparece ou melhora de forma notável dentro de um intervalo de tempo específico. Nesses casos, a relação temporal é uma parte essencial da evidência da causa. Isso não é o que acontece no caso de traumatismo, onde a relação causal é estabelecida pelo início em estreita relação temporal com o traumatismo, embora seja reconhecido que a cefaleia após o traumatismo, muitas vezes persiste. Quando isso ocorre, por exemplo após o traumatismo craniano, diagnostica-se

5.2 *Cefaleia crônica pós-traumática*. Até que haja decorrido tempo suficiente para a recuperação, o diagnóstico de 5.1 *Cefaleia aguda pós-traumática* é definitivo, se os critérios forem preenchidos. O mesmo se aplica após a lesão em contragolpe. A opção diagnóstica *Cefaleia atribuída a provável traumatismo da cabeça e/ou pescoço*, não existe.

Introdução

A cefaleia é um sintoma que pode ocorrer após lesão no crânio, pescoço ou cérebro. Frequentemente a cefaleia resultante de traumatismo craniano é acompanhada de outros sintomas, como vertigens, dificuldade de concentração, irritabilidade, alteração de personalidade e insónias. Essa constelação de sintomas, em que a cefaleia é o mais proeminente, é conhecida como síndrome pós-traumática.

Após um traumatismo cranioencefálico, pode desenvolver-se uma grande variedade de padrões de dor que podem assemelhar-se a cefaleias primárias, mais frequentemente cefaleia do tipo tensão, em mais de 80% dos doentes. Em alguns casos, pode ser desencadeada uma enxaqueca típica com ou sem aura, tendo também já sido descrito, em alguns doentes, uma síndrome semelhante à cefaleia em salva.

É fácil estabelecer uma relação entre uma cefaleia e um traumatismo craniano ou cervical quando esta aparece imediatamente ou nos primeiros dias após o traumatismo. Por outro lado é difícil correlacionar a cefaleia com o traumatismo quando a dor ocorre semanas ou meses após o traumatismo, especialmente porque a maioria tem um padrão de cefaleia do tipo tensão e a prevalência desse tipo de dor de cabeça na população é muito elevada. Tais cefaleias pós-traumáticas de início tardio têm sido descritas em relatos esporádicos, mas não em estudos de caso controlo.

São conhecidos factores de risco para um mau prognóstico após lesão encefálica directa ou por contragolpe. As mulheres têm risco maior para a cefaleia pós-traumática, e o aumento da idade está associado a uma recuperação mais lenta e incompleta. Os factores mecânicos, como a posição da cabeça no impacto – rodada ou inclinada – aumentam o risco de cefaleia após o traumatismo. A relação entre a gravidade da lesão e a gravidade da síndrome pós-traumática não foi definitivamente estabelecida. Embora existam alguns casos dados controversos, a maioria dos estudos sugere que a cefaleia pós-traumática é menos frequente quando a lesão cefálica é mais grave. Entretanto, a relação causal entre o traumatismo craniano e/ou cervical e a cefaleia é difícil de ser estabelecida em alguns casos de traumatismo ligeiro.

O papel dos litígios na persistência da cefaleia ainda é discutido e alguns estudos mostram uma redução da cefaleia em países onde as vítimas de acidentes não recebem indemnizações. A 5.2 *Cefaleia crônica pós-traumática* e a 5.4 *Cefaleia crônica atribuída a lesão em contragolpe* fazem parte frequentemente da síndrome pós-traumática, em que a complexa inter-relação entre os factores orgânicos e psicossociais é de difícil avaliação.

5.1 Cefaleia aguda pós-traumática

5.1.1 Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica moderada ou severa

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D



- B. Traumatismo cranioencefálico com pelo menos uma das seguintes características:
 1. perda de consciência >30 minutos
 2. escala de coma de Glasgow <13
 3. amnésia pós-traumática >48 horas
 4. demonstração imagiológica de lesão traumática encefálica (hematoma cerebral, hemorragia intra-cerebral e/ou sub-aracnóidea, contusão cerebral e/ou fractura de crânio)
- C. A cefaleia aparece dentro de 7 dias após o traumatismo cranioencefálico ou após a recuperação da consciência que se segue ao traumatismo
- D. Uma das seguintes situações:
 1. a cefaleia desaparece dentro de três meses após o traumatismo
 2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram três meses após o traumatismo

5.1.2 Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica leve

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Traumatismo craniano com todas as características seguintes:
 1. sem perda de consciência ou perda de consciência <30 minutos
 2. pontuação na escala de coma de Glasgow ≥ 13
 3. sinais e/ou sintomas sugestivos de concussão
- C. A cefaleia aparece dentro de sete dias após o traumatismo cranioencefálico
- D. Uma ou outras das seguintes situações:
 1. a cefaleia desaparece dentro de três meses após o traumatismo cranioencefálico
 2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram 3 meses após o traumatismo

Comentário

A lesão encefálica leve pode originar um quadro sintomático complexo, com alterações cognitivas, comportamentais e de consciência e uma pontuação na escala de coma de Glasgow ≥ 13 . Isso pode ocorrer com ou sem alterações no exame neurológico ou na investigação por neuro-imagem (TC, RM), EEG, potenciais evocados, exame do LCR, testes de função vestibular e avaliação neuropsicológica. Não há evidência de que uma alteração em qualquer desses métodos modifique o prognóstico ou contribua para o tratamento. Esses métodos de investigação não devem ser efectuados por rotina em doentes com cefaleia pós-traumática. Deverão ser considerados caso a caso e com a finalidade de investigação.

5.2 Cefaleia crónica pós-traumática

Comentário

A cefaleia crónica pós-traumática faz frequentemente parte da síndrome pós-traumática, que inclui uma variedade de sintomas, como perturbações do equilíbrio, dificuldade de concentração, distúrbio do sono, *etc.* A relação entre sentenças legais e o perfil temporal da cefaleia pós-traumática crónica não esta claramente estabelecida, mas é importante avaliar os doentes cuidadosamente, os quais podem estar a simular e/ou a tentar ganhar secundário.

5.2.1 Cefaleia crónica pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica moderada ou severa

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Traumatismo cranioencefálico com pelo menos uma das seguintes características:
 1. perda de consciência >30 minutos
 2. escala de coma de Glasgow <13
 3. amnésia pós-traumática >48 horas
 4. demonstração imagiológica de lesão traumática encefálica (hematoma cerebral, hemorragia intra-cerebral e/ou sub-aracnóidea, contusão cerebral e/ou fractura de crânio)
- C. A cefaleia aparece dentro de sete dias após o traumatismo cranioencefálico ou após a recuperação da consciência que se segue ao traumatismo
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após o traumatismo craniano

5.2.2 Cefaleia crónica pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica leve

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Traumatismo craniano com todas as seguintes características:
 1. sem perda de consciência ou perda de consciência <30 minutos
 2. escala de coma de Glasgow ≥ 13
 3. sinais e/ou sintomas sugestivos de concussão
- C. A cefaleia aparece dentro de sete dias após o traumatismo craniano
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após o traumatismo craniano

Comentário

A lesão encefálica leve pode originar um complexo sintomático com alterações cognitivas, comportamentais e de consciência e uma pontuação na escala de coma de Glasgow ≥ 13 . Isso pode ocorrer com ou sem alterações no exame neurológico ou na investigação por neuro-imagem (TC, RM), EEG, potenciais evocados, exame do LCR, testes de função vestibular e avaliação neuro-psicológica. Não há evidência de que uma alteração em qualquer desses métodos modifique o prognóstico ou contribua para o tratamento. Esses métodos de investigação não devem ser efectuados por rotina em doentes com cefaleia pós-traumática. Deverão ser considerados caso a caso e com a finalidade de investigação.

5.3 Cefaleia aguda atribuída a lesão em contragolpe ("whiplash")

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. História de contragolpe (movimento de aceleração/desaceleração do pescoço súbito e significativo) associada com o início da dor cervical
- C. A cefaleia aparece dentro de sete dias após a lesão em contragolpe
- D. Uma das duas situações:
 1. a cefaleia desaparece dentro de três meses após a lesão em contragolpe



2. a cefaleia persiste, porém ainda não passaram três meses após a lesão em contragolpe

Comentários

O termo *contragolpe* frequentemente refere-se a uma súbita aceleração e/ou desaceleração do pescoço (na maioria dos casos devido a acidentes de trânsito). As manifestações clínicas incluem sinais e sintomas relacionados com o pescoço, assim como perturbações somáticas extra-cervicais, sensitivas, comportamentais, cognitivas e afetivas cujos modos de expressão e evolução podem variar amplamente ao longo do tempo. A cefaleia é muito comum nessa síndrome pós-contragolpe. A Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders propôs uma classificação em cinco categorias que pode ser útil em estudos prospectivos.

Existem importantes diferenças na incidência da síndrome pós-contragolpe em países diferentes, talvez relacionadas com expectativas de compensação.

5.4 Cefaleia crônica atribuída a lesão em contragolpe

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. História de contragolpe (movimento súbito e significativo de aceleração/desaceleração do pescoço) associada, no tempo, a dor cervical
- C. A cefaleia desenvolve-se dentro de sete dias após o contragolpe
- D. A cefaleia que persiste por >3 meses após o contragolpe

Comentário

A cefaleia crônica pós-lesão em contragolpe faz frequentemente parte da síndrome pós-traumática. Não há evidência clara de que um litígio subsequente, com sentença pendente, esteja associado com prolongamento da cefaleia. É importante avaliar os doentes cuidadosamente, que podem estar a simular e/ou a visar a compensação.

5.5 Cefaleia atribuída a hematoma intracraniano traumático

Classificação noutro local

A cefaleia atribuída a hemorragia intra-cerebral e/ou subaracnóidea traumática ou a hematoma intra-cerebral traumático é codificada como 5.1.1 *Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão crânioencefálica moderada ou severa* ou 5.2.1 *Cefaleia crônica pós-traumática atribuída a lesão crânioencefálica moderada ou severa*.

5.5.1 Cefaleia atribuída a hematoma epidural

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia de início agudo, sem outras características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de hematoma epidural por neuro-imagem
- C. A cefaleia aparece dentro de minutos até 24 horas após o desenvolvimento do hematoma
- D. Uma das situações seguintes:

1. a cefaleia desaparece até 3 meses após a evacuação do hematoma
2. a cefaleia persiste, porém ainda não passaram três meses após a evacuação do hematoma

Comentário

O hematoma epidural ocorre dentro de horas após o traumatismo craniano, que pode ser moderado. Está sempre associado a sinais focais e a perturbações da consciência. Requer cirurgia de emergência.

5.5.2 Cefaleia atribuída a hematoma subdural

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia aguda ou progressiva, sem outras características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência neuro-imageológica de hematoma subdural
- C. A cefaleia aparece dentro de 24-72 horas após o desenvolvimento do hematoma
- D. Uma das situações seguintes:
 1. a cefaleia desaparece até 3 meses após a evacuação do hematoma
 2. a cefaleia persiste, porém ainda não passaram três meses após a evacuação do hematoma

Comentários

Os diferentes tipos de hematomas subdurais devem ser distinguido de acordo com o seu perfil temporal. Nos hematomas agudos e subagudos, que geralmente ocorrem após traumatismo craniano evidente, a cefaleia é frequente (11-53% dos casos), mas é frequentemente mascarada por sinais focais e por perturbações da consciência. Nos hematomas subdurais crônicos a cefaleia é mais frequente ainda (até 81%) e, embora moderada pode ser o principal sintoma. O diagnóstico pode ser difícil porque o traumatismo craniano implicado é frequentemente trivial e pode ter sido esquecido pelo doente. O hematoma subdural crônico deve sempre ser considerado no doente idoso com cefaleia progressiva, particularmente se houver algum défice cognitivo e/ou sinais focais discretos.

Os hematomas subdurais bilaterais podem ser uma complicação da hipotensão do liquor. A cefaleia atribuída a essa patologia é classificada neste ponto. Nesses casos, a cefaleia é inicialmente postural, podendo permanecer predominantemente postural ou tornar-se contínua.

5.6 Cefaleia atribuída a outro tipo de traumatismo crânioencefálico e/ou cervical

5.6.1 Cefaleia aguda atribuída a outro tipo de traumatismo crânioencefálico e/ou cervical

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de traumatismo craniano e/ou cervical de um tipo ainda não descrito anteriormente
- C. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com o traumatismo craniano e/ou cervical, e/ou existe outra evidência para estabelecer essa relação causal



- D. Uma das seguintes situações:
1. a cefaleia desaparece dentro de três meses após o traumatismo craniano e/ou cervical
 2. a cefaleia persiste, porém ainda não passaram três meses desde o traumatismo craniano e/ou cervical

5.6.2 Cefaleia crônica atribuída a outro tipo de traumatismo cranioencefálico e/ou cervical

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de traumatismo craniano e/ou cervical de um tipo ainda não descrito anteriormente
- C. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com o traumatismo craniano e/ou cervical, e/ou existe outra evidência para estabelecer essa relação causal
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após o traumatismo craniano e/ou cervical

5.7 Cefaleia pós-craniotomia

5.7.1 Cefaleia aguda pós-craniotomia

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia de intensidade variável, máxima na área da craniotomia, preenchendo os critérios C e D
- B. A craniotomia foi realizada por uma razão que não traumatismo craniano'
- C. A cefaleia aparece dentro de sete dias após a craniotomia
- D. Uma das seguintes situações:
1. a cefaleia desaparece em três meses após a craniotomia
 2. a cefaleia persiste, mas a craniotomia foi realizada há menos de 3 meses

Nota

1. Quando a craniotomia foi efectuada como consequência de traumatismo craniano, codificar como 5.1.1 *Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica moderada ou severa.*

5.7.2 Cefaleia crônica pós-craniotomia

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia de intensidade variável, máxima na área da craniotomia, preenchendo os critérios C e D
- B. A craniotomia foi realizada por uma outra razão que não o traumatismo cranioencefálico'
- C. A cefaleia aparece dentro de 7 dias após a craniotomia
- D. A cefaleia persiste por mais de 3 meses após a craniotomia

Nota

1. Quando a craniotomia foi efectuada como consequência de traumatismo craniano, codificar como 5.1.1 *Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica moderada ou severa.*

Comentários

A cefaleia pós-operatória imediata pode ocorrer em até 80% dos doentes após a craniotomia, mas, na maioria dos doentes, melhora num período até sete dias. Menos de um quarto dos doentes desenvolve uma cefaleia persistente (>3 meses) relacio-

nada com o procedimento cirúrgico. A cirurgia da fossa posterior, especialmente as craniotomias sub-occipitais realizadas para neurinomas do acústico, são mais frequentemente associadas a cefaleia pós-craniotomia.

A patogenése da cefaleia crônica pós-craniotomia é obscura, mas pode envolver inflamação meníngea, encarceramento de nervo, adesão de músculo à dura mater ou outros mecanismos. Modificações no procedimento operatório, incluindo o uso de cranioplastia osteoplástica, podem levar à redução da incidência de cefaleia pós-craniotomia, por prevenir a adesão da fásia e do músculo à duramater subjacente.

Referências bibliográficas

- 5.1, 5.2 *Cefaleia aguda e crônica pós-traumática*
Branca B, Giordani B, Lutz T, Saper JR. Self-report of cognition and objective test performance in posttraumatic headache. *Headache* 1996; 36:300-6.
- Duckro PN, Chibnall JT, Tomazic TJ. Anger, depression, and disability: a path analysis of relationships in a sample of chronic posttraumatic headache patients. *Headache* 1995; 35:7-9.
- Editorial. Definition of mild traumatic brain injury. *J Head Trauma Rehabil* 1993; 6:86-87.
- Elkind AH. Headache and head trauma. *Clin J Pain* 1989; 5:77-87.
- Evans RW. Some observations on whiplash injuries. *Neurol Clin* 1992; 10:975-998.
- Gfeller JD, Chibnall JT, Duckro PN. Postconcussion symptoms and cognitive functioning in posttraumatic headache patients. *Headache* 1994; 34:503-507.
- Gilkey SJ, Ramadan NM, Aurora TK, Welch KM. Cerebral blood flow in chronic post-traumatic headache. *Headache* 1997; 37:583-7.
- Haas DC. Chronic posttraumatic headaches classified and compared with natural headaches. *Cephalalgia* 1996; 16:486-493.
- Hachinski VV. Posttraumatic headache. *Arch Neurol* 2000; 57:1780.
- Jiménez MD. Cefalea postraumática. In: *Cefaleas secundárias*. F. Titus. C. Targa, JM Láinez, eds. Ediciones Ergon. Madrid. 1995:17-36.
- Keidel M, Ramadan N. Acute posttraumatic headache. In: *The Headaches*. Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds). Lippincott & Wilkins. Philadelphia 2000:765-770.
- Kelly JP, Rosenberg JH. Diagnosis and management of concussion in sports. *Neurology* 1997; 48:575-580.
- Landy PJB. Neurological sequelae of minor head and neck injuries. *Injury* 1998; 29:129-206.
- Lanzi G, Balottin U, Borgatti R, De Agostini G, Pezzota S, Spanu G. Late post-traumatic headache in pediatric age. *Cephalalgia* 1985; 5:211-215.
- Martelli MF, Grayson RL, Zasler ND. Posttraumatic headache: neuropsychological and psychological effects and treatment implications. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14:49-69.
- Packard RC. Epidemiology and pathogenesis of posttraumatic headache. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14:9-21.
- Packard RC. Treatment of chronic daily posttraumatic headache with divalproex sodium. *Headache* 2000; 40:736-9.
- Packard RC, Ham LP. Posttraumatic headache: determining chronicity. *Headache* 1993; 33:133-4.
- Packard RC, Ham LP. Pathogenesis of posttraumatic headache and Migraine: a common headache pathway? *Headache* 1997; 37:142-52.
- Packard RC, Weaver R, Ham LP. Cognitive symptoms in patients with posttraumatic headache. *Headache* 1993; 33:365-8.
- Ramadan N, Keidel M. Chronic posttraumatic headache. In: *The Headaches*. Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds). Lippincott & Wilkins. Philadelphia 2000:771-780.
- Weiss HD, Stern BJ, Goldberg J. Posttraumatic Migraine: chronic migraine precipitated by minor head and neck trauma. *Headache* 1991; 31:451-456.
- Yagamuchi M. Incidence of headache and severity of head injury. *Headache* 1992; 32:427-431.
- Zasler ND. Posttraumatic headache: caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14:1-8.
- 5.3, 5.4 *Cefaleia aguda e crônica atribuída a lesão em contra-golpe*
Bono G, Antonaci F, Ghirmai S, D'Angelo F, Berger M, Nappi G. Whiplash injuries: clinical picture and diagnosis work-up. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18 (S19):S23-S28.
- Borchgrevink GE, Kaasa A, McDonagh D, Stiles TC, Haraldseth O, Lereim I. Acute treatment of whiplash neck sprain injuries. A randomized trial of treatment during the first 14 days after a car accident. *Spine* 1998; 23:25-31.
- Cassidy J (ed). Scientific Monograph of the Quebec Task Force on Whiplash Associated Disorders: redefining "whiplash" and its management. *Spine* 1995; 20:S 8.
- Cassidy JD, Carroll LJ, Cote P, Lemstra M, Berglund A, Nygren A. Effect of eliminating compensation for pain and suffering on the outcome of insurance claims for whiplash injury. *N Engl J Med* 2000; 342:1179-1186.
- Cote P, Cassidy JD, Carroll L. Is a lifetime history of neck injury in a traffic collision associated with prevalent neck pain, headache and depressive symptomatology? *Accid Anal Prev* 2000; 32:151-9.
- Evans RW. Some observations on whiplash injuries. *Neurol Clin* 1992; 10:975-998.
- Evans RW, Evans RI, Sharp MJ. The physician survey on the post concussion and whiplash syndromes. *Headache* 1994; 34:268-274.
- Hagstrom Y, Carlsson J. Prolonged functional impairments after whiplash injury. *Scand J Rehabil Med* 1996; 28:139-46.
- Karlsborg M, Smed A, Jespersen H, Stephensen S, Cortsen M, Jennum P, Herring M, Korftsen E, Werdelin L. A prospective study of 39 patients with whiplash injury. *Acta Neurol Scand* 1997; 95:65-72.
- Keidel M, Rieschke P, Stude P, Eisentraut R, van Schayck R, Diener H. Antinociceptive reflex alteration in acute posttraumatic headache following whiplash injury. *Pain* 2001; 92:319-26.
- Kolbinson DA, Epstein JB, Burgess JA. Temporomandibular disorders, headaches, and neck pain following motor vehicle accidents and the effect of litigation: review of the literature. *J Orofac Pain* 1996; 10:101-25.
- Magnusson T. Extracervical symptoms after whiplash trauma. *Cephalalgia* 1994; 14:223-7.



- Obelieniene D, Bovim G, Schrader H, Surkiene D, Mickeviciene D, Miseviciene I, Sand T. Headache after whiplash: a historical cohort study outside the medico-legal context. *Cephalalgia* 1998; 18:559-64.
- Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, Miseviciene I, Sand T. Pain after whiplash: a prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999; 66:279-83.
- Petersson K, Hildingsson C, Toolanen G, Fagerlund M, Bjornebrink J. MRI and neurology in acute whiplash trauma. No correlation in prospective examination of 39 cases. *Acta Orthop Scand* 1994; 65:525-8.
- Radanov BP, Sturzenegger M, Di Stefano G, Schnidrig A, Aljinovic M. Factors influencing recovery from headache after common whiplash. *BMJ* 1993; 307:652-5.
- Radanov BP, Begre S, Sturzenegger M, Augustiny KF. Course of psychological variables in whiplash injury – a 2-year follow-up with age, gender and education pair-matched patients. *Pain* 1996; 64:429-34.
- Schrader H, Obelieniene D, Bovim G, Surkiene D, Mickeviciene D, Miseviciene I, Sand T. Natural evolution of late whiplash syndrome outside the medicolegal context. *Lancet* 1996; 347:1207-11.
- Sturzenegger M, Radanov BP, Di Stefano G. The effect of accident mechanisms and initial findings on the long-term course of whiplash injury. *J Neurol* 1995; 242:443-9.
- Wallis BJ, Lord SM, Barnsley L, Bogduk N. The psychological profiles of patients with whiplash-associated headache. *Cephalalgia* 1998; 18:101-5.
- 5.7 Cefaleia pós-craniotomia**
- Feghali JG, Elowitz EH. Split calvarial graft cranioplasty for the prevention of headache after retrosigmoid resection of acoustic neuromas. *Laryngoscope* 1998; 108:1450-2.
- Ferber J, Juniewicz H, Glogowska E, Wronski J, Abraszko R, Mierzwa J. Tramadol for postoperative analgesia in intracranial surgery. Its effect on ICP and CPP. *Neurologia i Neurochirurgia Polska* 2000; 34(6 Suppl):70-9.
- Fetterman BL, Lanman TH, House JW. Relief of headache by cranioplasty after skull base surgery. *Skull Base Surg* 1997; 7:1-4.
- Hanson MB, Glasscock ME, Brandes JL, Jackson CG. Medical treatment of headache after suboccipital acoustic tumour removal. *Laryngoscope* 1998; 108:1111-4.
- Hagell P. Postoperative pain control after craniotomy. *J Neuroscience Nursing* 1999; 31:47-9.
- Harner SG, Beatty CW, Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otol* 1993; 14:552-555.
- Harner SG, Beatty CW, Ebersold MJ. Impact of cranioplasty on headache after acoustic neuroma removal. *Neurosurgery* 1995; 36:1097-1099.
- Jackler R, Pitts L. Acoustic neuroma. *Neurosurg Clin North Am* 1990; 1:199-223.
- Kaur A, Selwa L, Fromes G, Ross DA. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000; 47:633-6.
- Koperer H, Deinsberger W, Jodicke A, Boker DK. Postoperative headache after suboccipital approach: craniotomy versus craniectomy. *Minimally Invasive Neurosurgery* 1999; 42:175-8.
- Leith BA. Pharmacological management of pain after intracranial surgery. *J Neurosci Nursing* 1998; 30:220-4.
- Leith BA. Pain assessment and management. *Axone* 1999; 21:4-9.
- Lovely TJ, Lowry DW, Jannetta PJ. Functional outcome and the effect of cranioplasty after retromastoid craniectomy for microvascular decompression. *Surg-Neurol* 1999; 51:191-7.
- Mosek AC, Dodick DW, Ebersold MJ, Swanson JW. Headache after resection of acoustic neuroma. *Headache* 1999; 39:89-94.
- Nguyen A, Girard F, Boudreault D, Fugere F, Ruel M, Moumdjian R, Bouthilier A, Caron JL, Bojanowski MW and Girard DC. Scalp nerve blocks decrease the severity of pain after craniotomy. *Anesthesia & Analgesia* 2001; 93:1272-6.
- Parving A, Mirko T, Thomsen J, Moller H, Buchwald C. Some aspect of life after surgery for acoustic neuroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118:1061-1064.
- Pedrosa CA, Ahern DK, McKenna MJ, Ojemann RG, Aquadro MA. Determinants and impact of headache after acoustic neuroma surgery. *Am J Otol* 1994; 15:793-797.
- Schessel DA, Nedzelski JM, Rowed D, Feghali JG. Pain after surgery for acoustic neuroma. *Otolaryngol Head Neck surgery* 1992; 107: 424-429.
- Schessel DA, Rowed D, Nedzelski JM, Feghali JG. Postoperative pain following excision of acoustic neuroma by the suboccipital approach: observations of possible cause and potential amelioration. *Am J Otol* 1993; 14:491-494.
- Soumekh B, Levine SC, Haines SJ, Wulf JA. Retrospective study of postcraniotomy headaches in suboccipital approach: diagnosis and management. *Am J Otol* 1996; 17:617-9.
- Tanskanen P, Kytta J, Randell T. Patient-controlled analgesia with oxycodone in the treatment of postcraniotomy pain. *Acta Anaesthesiol Scand* 1999; 43:42-5.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995; 35:98-100.
- Wazen JJ, Sisti M and Lam SM. Cranioplasty in acoustic neuroma surgery. *Laryngoscope* 2000; 1294-1297.
- Weigand DA, Ojemann RG, Fickel V. Surgical treatment of acoustic neuroma (vestibular schwannoma) in the United States: Report of the acoustic neuroma registry. *Laryngoscope* 1996; 106:58-66.
- Wiegand DA, Fickel V. Acoustic neuroma – the patient's perspective: subjective assessment of symptoms, diagnosis, therapy, and outcome in 541 patients. *Laryngoscope* 1989; 99:179-187.

6. Cefaleia atribuída a doença vascular craniana ou cervical

- 6.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico ou acidente isquêmico transitório
 - 6.1.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (enfarte cerebral)
 - 6.1.2 Cefaleia atribuída a acidente isquêmico transitório (TIA/AIT)
- 6.2 Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática
 - 6.2.1 Cefaleia atribuída a hemorragia intra-cerebral
 - 6.2.2 Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnóidea (SAH/HSA)
- 6.3 Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota
 - 6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular
 - 6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa
 - 6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural
 - 6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso
 - 6.3.5 Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomenígea (síndrome de Sturge-Weber)
- 6.4 Cefaleia atribuída a arterite
 - 6.4.1 Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (GCA/AT)
 - 6.4.2 Cefaleia atribuída a angeíte primária do sistema nervoso centra
 - 6.4.3 Cefaleia atribuída a angeíte secundária do sistema nervoso central
- 6.5 Dor da artéria carótida ou vertebral
 - 6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação arterial
 - 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia
 - 6.5.3 Cefaleia da angioplastia carotídea
 - 6.5.4 Cefaleia atribuída a procedimentos endovasculares intracranianos
 - 6.5.5 Cefaleia da angiografia
- 6.6 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (CVT/TVC)
- 6.7 Cefaleia atribuída a outra doença vascular intracraniana
 - 6.7.1 Arteriopatia cerebral autossômica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL)
 - 6.7.2 Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios de acidente vascular cerebral (MELAS)
 - 6.7.3 Cefaleia atribuída a angiopatia benigna do sistema nervoso central
 - 6.7.4 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com uma perturbação vascular, deverá ser classificada como cefaleia secundária a essa perturbação vascular. Isto também é verdadeiro se a cefaleia tem as características de enxaqueca, cefaleia do tipo tensão ou cefaleia em salvas. Quando uma cefaleia primária pré-existente piora em relação temporal com uma perturbação vascular, existem duas possibilidades, e é necessária ponderação. O doente pode ter apenas o diagnóstico da cefaleia primária pré-existente ou pode

ter este diagnóstico mais o da cefaleia atribuída à perturbação vascular. Os factores que apoiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com a perturbação vascular, uma boa evidência que a perturbação vascular possa agravar a cefaleia primária e finalmente a melhoria da cefaleia após a fase aguda do perturbação vascular.

Definitiva, provável ou crónica?

Um diagnóstico de 6. *Cefaleia atribuída a doença vascular craniana ou cervical* geralmente é considerado definitivo só quando a cefaleia desaparece ou melhora significativamente dentro de um período de tempo especificado após o seu início ou após a fase aguda do perturbação. Quando não é este o caso, ou a cefaleia desaparece antes do tempo especificado, deverá ser aplicado o diagnóstico de *Cefaleia provavelmente atribuída a doença vascular*. Quando a cefaleia não desaparece nem melhora significativamente após três meses, a alternativa é o diagnóstico de 8.6 *Cefaleia crónica pós-doença vascular* que é descrita apenas no apêndice, já que tais cefaleias têm sido insuficientemente documentadas, e serão necessários mais estudos para se estabelecerem melhores critérios para uma relação causal.

Introdução

O diagnóstico da cefaleia e o seu determinismo é fácil de encontrar na maioria das alterações vasculares descritas adiante, porque a cefaleia apresenta-se de um modo agudo, associada a sinais neurológicos e também porque regride rapidamente. A relação temporal estreita entre a cefaleia e os sinais neurológicos é portanto crucial para se estabelecer a relação casual.

Em muitas dessas doenças, como os acidentes vasculares isquémicos ou hemorrágicos, a cefaleia é obscurecida por sinais neurológicos focais e/ou por alterações da consciência. Noutras, como a hemorragia subaracnóidea, a cefaleia costuma ser o sintoma mais proeminente. Noutras condições que podem causar tanto cefaleia como acidente vascular cerebral, como as dissecações, as trombozes venosas cerebrais, a artrite de células gigantes e a angeíte do sistema nervoso central, a cefaleia é frequentemente um sintoma inicial de alerta. É portanto, crucial o reconhecimento da associação da cefaleia com tais perturbações no sentido de diagnosticar correctamente a doença vascular subjacente e iniciar o tratamento apropriado prontamente, prevenindo consequências neurológicas potencialmente graves.

Todas estas condições podem ocorrer em doentes com história prévia de cefaleia primária de qualquer tipo. Um indício que sugere uma causa vascular subjacente é o início, geralmente súbito, de uma cefaleia *de novo*, desconhecida até então para o doente. Sempre que isto ocorra, as causas vasculares deverão ser despistadas de imediato.

Para todas as doenças vasculares listadas aqui, os critérios de diagnóstico deverão incluir sempre que possível:

- A. Cefaleia com uma ou mais características citadas (se alguma for conhecida) e que preencha os critérios C e D
- B. Critérios major de diagnóstico, da doença vascular
- C. Relação temporal e/ou outra evidência de relação causal com a doença vascular
- D. Melhoria ou desaparecimento da cefaleia dentro de um período definido de tempo' após o seu início, após a doença vascular ter remitido, ou após a sua fase aguda.

Nota

- 1. Para a cefaleia atribuída a algumas doenças vasculares, não há referência ao critério D porque não há informações suficientes para se estabelecer qualquer limite de tempo para a melhoria ou o desaparecimento da cefaleia.



6.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico ou acidente isquémico transitório

6.1.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico (enfarte cerebral)

Critérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia aguda, de novo preenchendo o critério C
- B. Sinais neurológicos e/ou evidência por neuro-imagem de um acidente vascular isquémico recente
- C. A cefaleia aparece simultaneamente com ou em relação temporal estreita com sinais ou outra evidência de um acidente vascular cerebral isquémico

Comentários

A cefaleia do acidente vascular cerebral isquémico é acompanhada por sinais neurológicos focais e/ou alterações da consciência, que permitem, em geral a destrição fácil das cefaleias primárias. É geralmente de intensidade moderada e sem características específicas.

A cefaleia é um sintoma acompanhante do acidente vascular isquémico em 17 a 34% dos casos, sendo mais frequente nos acidentes vasculares do território basilar do que no carotídeo. É de pouco valor prático no estabelecimento do diagnóstico etiológico do acidente vascular, excepto pelo facto de que a cefaleia é raramente associada a enfartes lacunares e extremamente comum nas dissecações arteriais.

6.1.2 Cefaleia atribuída a acidente isquémico transitório (TIA/AIT)

Critérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia aguda de novo que preencha os critérios C e D
- B. Défice neurológico focal de origem isquémica com duração inferior a 24 horas
- C. A cefaleia aparece simultaneamente com o início do défice focal
- D. A cefaleia desaparece em 24 horas

Comentário

Embora seja mais frequente nos AIT do território basilar do que nos do território carotídeo, a cefaleia raramente é um sintoma proeminente de um AIT. O diagnóstico diferencial entre AIT com cefaleia e uma crise de enxaqueca com aura pode ser particularmente difícil. O modo de instalação é fundamental: o défice focal é tipicamente súbito num AIT e mais frequentemente progressivo na enxaqueca com aura. Além disso, os fenómenos positivos (p.e., escotoma cintilante) são muito mais comuns na aura da enxaqueca do que no AIT, enquanto os sintomas negativos são mais frequentes no AIT.

6.2 Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática

Codificada noutro local

A cefaleia atribuída a hemorragia intra-cerebral e/ou sub-aracnóidea ou a hematoma intra-cerebral traumático é codificada como 5.1.1 *Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão cranioen-*

cefálica moderada ou severa ou 5.2.1 *Cefaleia pós-traumática crónica atribuída a lesão cranioencefálica moderada ou severa*.

A cefaleia atribuída a hematoma epidural traumático é codificada como 5.5.1 *Cefaleia atribuída a hematoma epidural*; a cefaleia atribuída a hematoma subdural traumático é codificada como 5.5.2 *Cefaleia atribuída a hematoma subdural*.

6.2.1 Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral

Critérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia aguda, de novo preenchendo o critério C
- B. Sinais neurológicos ou evidência por neuro-imagem de hemorragia intracerebral não traumática recente
- C. A cefaleia aparece simultaneamente ou em relação temporal muito estreita com uma hemorragia intracerebral

Comentários

Devido ao uso, o termo *intracerebral* neste contexto inclui *intracerebeloso*. A cefaleia é mais frequente e mais intensa no acidente vascular cerebral hemorrágico do que no isquémico. Geralmente é obscurecida por défices focais ou coma, mas pode também ser o sintoma precoce mais proeminente da hemorragia cerebral, a qual pode requerer descompressão cirúrgica de emergência.

A 6.2.1 *Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral* é mais frequentemente devida à presença concomitante de sangue no espaço sub-aracnoideo e a compressão local do que a hipertensão intracraniana. Pode, ocasionalmente, apresentar-se como cefaleia explosiva.

6.2.2 Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnóidea (SAH/HSA)

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia intensa de início súbito preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de hemorragia sub-aracnóidea não traumática por neuro-imagem (TC ou RM T2 ou flair) ou no LCR, com ou sem outros sinais clínicos
- C. A cefaleia aparece simultaneamente com a hemorragia
- D. A cefaleia desaparece dentro de um mês

Comentários

A hemorragia sub-aracnóidea é, sem dúvida, a causa mais comum de cefaleia intensa e incapacitante de início súbito (cefaleia explosiva) e continua a ser uma condição grave (50% dos doentes morrem após HSA, frequentemente antes de chegar ao hospital e 50% dos sobreviventes ficam incapacitados).

Excluindo-se o trauma, 80% dos casos resultam da ruptura de aneurismas saculares.

A cefaleia da HSA é frequentemente unilateral no seu início e acompanhado por náusea, vômitos, perturbações da consciência, rigidez da nuca e, menos frequentemente, por febre e disritmia cardíaca. Contudo, pode ser menos intensa e sem outros sinais associados. O início abrupto é a característica mais típica. Em qualquer doente com cefaleia de início súbito ou cefaleia explosiva a HSA deverá ser excluída. O diagnóstico é confirmado por TC sem contraste ou RM (sequências FLAIR) que possuem uma sensibilidade maior que 90% nas primeiras 24 horas. Se o exame de imagem for negativo, duvidoso ou tecnicamente inadequado, deverá ser feita uma punção lombar.

A hemorragia sub-aracnóidea é uma emergência neurocirúrgica.



6.3 Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota

Classificada noutra local

A cefaleia atribuída à malformação vascular rota é codificada como 6.2.1 *Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral* ou 6.2.2 *Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnóidea* (SAH/HSA).

6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular

Critérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia aguda, de novo, incluindo a cefaleia explosiva e/ou a paralisia dolorosa do terceiro nervo craniano, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de aneurisma sacular através de neuro-imagem
- C. Há evidência de que o aneurisma sacular seja a causa de cefaleia
- D. A cefaleia desaparece em 72 horas
- E. Excluídas, através de investigação apropriada, a hemorragia subaracnóidea, a hemorragia intra-cerebral e outras causas de cefaleia

Comentários

A cefaleia é relatada por cerca de 18% dos doentes com aneurisma cerebral não roto.

Em geral, não apresenta características específicas mas a cefaleia explosiva ocorre *antes da confirmação* de uma HSA por aneurisma em 50% dos doentes. Embora a cefaleia explosiva possa ocorrer na ausência de malformações vasculares, tais malformações deverão ser investigadas através de métodos não invasivos apropriados (angio-RM ou angio-TC) e, em casos duvidosos, por angiografia convencional. Uma variedade clássica da “cefaleia sentinela” (sinalizando ruptura eminente ou aumento progressivo) é uma paralisia aguda do terceiro nervo craniano com dor retro-orbitária e dilatação pupilar, indicando um aneurisma de artéria cerebral comunicante posterior ou da porção terminal da carótida.

6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa (AVM/MAV)

Critérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia aguda, de novo, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência através de neuro-imagem de malformação arteriovenosa
- C. Evidência de que a malformação arterio-venosa seja a causa da cefaleia
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas
- E. Excluídas, através de investigação apropriada, a hemorragia sub-aracnóidea, a hemorragia intra-cerebral e outras causas de cefaleia

Comentários

Têm sido relatados alguns casos realçando a associação de MAV com uma variedade de cefaleias como a cefaleia em salvas, a hemcraniana paroxística crónica (CPH) e a SUNCT (cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme, com hiperémia conjuntival e lacrimejo), mas tais casos apresentam característi-

cas atípicas. Não há evidência de relação entre as MAV e tais cefaleias quando elas são típicas.

A enxaqueca com aura tem sido descrita numa frequência até 58% das mulheres com MAV. Um forte argumento a favor de uma relação causal é a intensa correlação entre o lado da cefaleia ou da aura e o lado da MAV. Há portanto uma forte sugestão de que a MAV possa causar crises de enxaqueca com aura (enxaqueca sintomática). Apesar disso, em grandes séries de MAV, a enxaqueca como quadro inicial é rara, sendo menos comum que a hemorragia, epilepsia ou défices focais.

6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural

Critérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia aguda, de novo, preenchendo o critério C
- B. Evidência através de neuro-imagem de fístula arterio-venosa dural
- C. Evidência de que a fístula seja a causa da cefaleia
- D. Excluídas, através de investigação apropriada, a hemorragia sub-aracnóidea, a hemorragia intra-cerebral e outras causas de cefaleia

Comentário

Faltam estudos dedicados às cefaleias com fístulas arterio-venosas durais. Um zumbido pulsátil e doloroso pode ser um sintoma inicial, assim como a cefaleia com outros sinais de hipertensão intracraniana devido à diminuição do retorno venoso e, às vezes, à trombose venosa. As fístulas carotído-cavernosas podem apresentar-se como oftalmoplegia dolorosa.

6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso

Codificada noutra local

A cefaleia atribuída a hemorragia cerebral ou a uma convulsão secundária a angioma cavernoso é codificada como 6.2.1 *Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral* ou 7.6 *Cefaleia atribuída a crise epiléptica*.

Critérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia aguda, de novo, preenchendo o critério C
- B. Evidência através de neuro-imagem de angioma cavernoso
- C. Há evidência de que o angioma cavernoso seja a causa da cefaleia
- D. Excluídas, através de investigação apropriada, a hemorragia sub-aracnóidea, a hemorragia intra-cerebral e outras causas de cefaleia

Comentário

Os angiomas cavernosos são cada vez mais reconhecidos por RM. Não há nenhum estudo relevante dirigido à cefaleia associada a estas malformações. A cefaleia é frequentemente relatada como consequência de hemorragia cerebral ou de crises convulsivas devidas ao angioma cavernoso e deverão ser codificadas como tal.



6.3.5 Cefaleia atribuída a angiomatose encéfalo-trigeminal ou leptomeníngea (Síndrome de Sturge-Weber)

Crítérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia aguda, de novo, preenchendo o critério C
- B. Angioma facial, crises epilépticas ou evidência através de neuro-imagem de angioma meníngeo ipsilateral ao angioma facial
- C. Há evidência de que os angiomas sejam a causa da cefaleia
- D. Outras causas de cefaleia excluídas por investigação apropriada

Comentário

A cefaleia é frequentemente relatada nesta entidade, mas insuficientemente documentada. Casos isolados sugerem que a angiomatose encéfalo-trigeminal ou leptomeníngea poderá ser a causa de enxaqueca sintomática, particularmente de crises de enxaqueca com aura prolongada (possivelmente relacionadas com oligoemia crónica).

6.4 Cefaleia atribuída a arterite

6.4.1 Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (GCA/AT)

Termos previamente utilizados

Arterite temporal, doença de Horton.

Crítérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia de novo, persistente, preenchendo os critérios C e D
- B. Pelo menos um dos seguintes:
 - 1. artéria temporal edemaciada e dolorosa, com velocidade de sedimentação (VS) e/ou proteína C reactiva (PCR) elevadas
 - 2. biópsia da artéria temporal demonstrando arterite de células gigantes
- C. A cefaleia aparece em relação temporal estreita com outros sinais e sintomas de arterite de células gigantes
- D. A cefaleia desaparece ou apresenta grande melhoria dentro de três dias após o início do tratamento com corticosteróides em altas doses

Comentários

De todas as arterites e doenças vasculares do colagénio, a arterite de células gigantes é a doença mais claramente associada a cefaleia (o que se deve à inflamação das artérias cefálicas, principalmente os ramos da artéria carótida externa). Os pontos seguintes devem ser salientados:

- a variabilidade nas características da cefaleia e outros sintomas associados de ACG (polimialgia reumática, claudicação da mandíbula) é tal que qualquer cefaleia recente e persistente num doente acima de 60 anos deverá sugerir ACG e levar à investigação diagnóstica apropriada;
- crises recentes e repetidas de amaurose fugaz associadas a cefaleia são muito sugestivas de ACG e necessitam de investigação imediata;
- o maior risco é o de amaurose devido à nevríte óptica isquémica anterior, que poderá ser prevenida pela administração de corticosteróides;
- o intervalo de tempo entre a perda visual num olho e no outro é geralmente inferior a uma semana;

- existe também o risco de eventos isquémicos cerebrais e demência;
- no exame histo-patológico, a artéria temporal pode apresentar-se normal em algumas áreas (lesões segmentadas) indicando a necessidade de cortes seriados;
- o duplex-scan da artéria temporal pode visualizar o espessamento da parede arterial (como um halo em cortes axiais) e pode ajudar a escolher o local para realização da biópsia.

6.4.2 Cefaleia atribuída a angeíte primária do sistema nervoso central

Termos previamente utilizados

Angeíte isolada do SNC, angeíte granulomatosa do SNC

Crítérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia de novo e persistente preenchendo os critérios D e E
- B. Sinais encefálicos de qualquer tipo (acidente vascular cerebral, crises epilépticas, perturbações cognitivas ou da consciência)
- C. Angeíte do SNC comprovada por biópsia cerebral ou meníngea, ou suspeitada em sinais angiográficos, na ausência de arterite sistémica
- D. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com os sinais encefálicos
- E. A cefaleia desaparece dentro de um mês após o início de tratamento com corticosteróides e/ou imunossuppressores

Comentários

A cefaleia é o sintoma dominante na angeíte do SNC (primária ou secundária).

Está presente em 50 a 80% dos casos, conforme o método diagnóstico utilizado, respectivamente angiografia e histologia. Ainda assim, não tem características específicas e tem pouca utilidade diagnóstica, até que outros sinais se evidenciem, como défices focais, crises epilépticas, perturbações da consciência ou cognitivas. No entanto, a ausência simultânea de cefaleia e pleocitose do liquor torna o diagnóstico de angeíte do SNC improvável.

A patogénese da cefaleia é multifactorial: inflamação, acidente vascular cerebral (isquémico ou hemorrágico), aumento da pressão intracraniana e/ou HSA.

O efeito do tratamento é bem menos dramático do que na 6.4.1 *Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (GCA/AT)*. A angeíte primária do SNC comprovada histologicamente é uma condição grave e frequentemente letal.

6.4.3 Cefaleia atribuída a angeíte secundária do sistema nervoso central

Crítérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia de novo e persistente preenchendo os critérios D e E
- B. Sinais encefálicos de qualquer tipo (acidente vascular cerebral, crises epilépticas, perturbações cognitivas ou da consciência)
- C. Evidência de arterite sistémica
- D. A cefaleia aparece em relação temporal estreita com os sinais encefálicos
- E. A cefaleia melhora dentro de um mês após o início de tratamento com corticosteróides e/ou imunossuppressores



Comentários

A cefaleia é o sintoma dominante na aneurisma do SNC (primária ou secundária).

Está presente em 50 a 80% dos casos, conforme o método diagnóstico utilizado, respectivamente angiografia e histologia. Ainda assim, não tem características específicas, sendo de pouco valor diagnóstico, até que se apresentem outros sinais como défices focais, crises epiléticas, perturbações da consciência ou cognitivas. A ausência concomitante de cefaleia e pleocitose do liquor torna o diagnóstico de aneurisma do SNC pouco provável.

Existem duas dificuldades: 1) diagnosticar aneurisma do SNC num doente que apresenta uma ou mais condições que podem causar aneurisma; 2) identificar a condição subjacente (infecciosa, neoplásica, tóxica) num doente que se apresenta com aneurisma do SNC.

A patogénese da cefaleia é multifactorial: inflamação, acidente vascular cerebral (isquémico ou hemorrágico), aumento da pressão intracraniana e/ou hemorragia sub-aracnóidea.

6.5 Dor da artéria carótida ou vertebral

6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecção arterial

Critérios de diagnóstico

- Qualquer cefaleia, dor facial ou dor cervical de novo, de início agudo, com ou sem outros sintomas ou sinais neurológicos que preencham os critérios C e D
- Dissecção demonstrado por investigação vascular e/ou neuro-imagem apropriada
- A dor aparece em relação temporal estreita e no mesmo lado da dissecção
- A dor desaparece dentro de um mês

Comentários

A cefaleia com ou sem dor cervical pode ser a única manifestação da dissecção arterial cervical. Este é, sem dúvida, o sintoma mais frequente (55 a 100% dos casos) e é também o sintoma inaugural mais comum (33 a 86% dos casos).

A cefaleia e as dores facial e cervical são geralmente unilaterais (ipsilateral à dissecção), intensa e persistente (em média quatro dias). Não há, contudo, padrão específico e pode, muitas vezes, ser bastante enganosa, simulando outras cefaleias como enxaqueca, cefaleia em salvas, cefaleia explosiva primária e HSA (particularmente porque a dissecção arterial vertebral pode apresentar-se com HSA). São frequentes sinais associados como os de isquemia retiniana ou cerebral e sinais focais. Uma síndrome de Horner dolorosa ou um zumbido doloroso, de início súbito, são altamente sugestivos de dissecção carotídea.

A cefaleia geralmente precede o início dos sinais de isquemia e, portanto requer diagnóstico e tratamento precoces. O diagnóstico é baseado no duplex scan, RM, angiRM, e/ou TC helicoidal, e em casos duvidosos, na angiografia convencional.

Vários destes métodos diagnósticos podem ser necessários, uma vez que qualquer deles pode ser normal. Não há estudos randomizados sobre o tratamento, mas há um consenso a favor da utilização da heparina seguida de varfarina por três a seis meses, de acordo com o nível de recuperação arterial.

6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia

Critérios de diagnóstico

- Cefaleia aguda com um dos seguintes grupos de características e preenchendo os critérios C e D:
 - dor ligeira e difusa
 - dor unilateral semelhante à cefaleia em salvas, ocorrendo uma ou duas vezes ao dia, na forma de crises com duração de duas a três horas
 - dor unilateral pulsátil de forte intensidade
- Foi realizada endarterectomia carotídea
- A cefaleia aparece dentro de uma semana após a cirurgia, na ausência de dissecção
- A cefaleia desaparece dentro de um mês após a cirurgia

Comentário

Três sub-tipos de cefaleia foram descritas após a endarterectomia. A mais frequente (até 60% dos casos) é uma cefaleia difusa, ligeira e isolada, que ocorre nos primeiros dias após a cirurgia. É uma situação benigna e auto-limitada. O segundo tipo (até 38% dos casos) é uma cefaleia unilateral, semelhante à cefaleia em salvas, com duração de duas a três horas, ocorrendo uma ou duas vezes ao dia, desaparecendo em cerca de duas semanas. O terceiro tipo faz parte da rara síndrome de hiperperfusão, com uma dor unilateral pulsátil e de forte intensidade, ocorrendo após um intervalo de três dias após a cirurgia. Frequentemente precede o aumento da pressão arterial e o início de crises epiléticas ou défices neurológicos por volta do sétimo dia. Requer um tratamento urgente, uma vez que os sintomas podem ser prenúncio de uma hemorragia cerebral.

6.5.3 Cefaleia da angioplastia carotídea

Critérios de diagnóstico

- Qualquer cefaleia aguda, de novo, preenchendo os critérios C e D
- Foi realizada uma angioplastia extra ou intracraniana
- A cefaleia aparece durante a angioplastia ou dentro de uma semana da sua realização, na ausência de dissecção
- A cefaleia desaparece dentro de um mês

Comentários

Actualmente estão sendo realizados estudos randomizados comparando a angioplastia percutânea transluminal (PTA) e stenting *versus* a cirurgia. Os dados sobre as cefaleias ainda são escassos, não sendo as cefaleias mencionadas em grandes séries de PTA carotídea. Numa pequena série de 53 doentes, a dor cervical ocorreu em 51% e a cefaleia em 33%, durante a insuflação do balão, desaparecendo dentro de segundos após o esvaziamento do mesmo.

A cefaleia fazendo parte de uma síndrome de hiperperfusão (ver 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia) tem sido descrita após PTA de carótida.

6.5.4 Cefaleia atribuída a procedimentos endovasculares intracranianos

Critérios de diagnóstico

- Cefaleia unilateral localizada de forte intensidade e de início súbito e preenchendo os critérios C e D
- Foi realizada uma angioplastia ou embolização intracraniana



- C. A cefaleia aparece alguns segundos após o procedimento
- D. A cefaleia desaparece dentro de 24 horas após o término do procedimento

Comentário

Um sub-tipo muito específico de cefaleia tem sido relatada após a insuflação do balão ou embolização de uma MAV ou aneurisma. É uma dor de forte intensidade e de início súbito localizada em áreas específicas de acordo com a artéria envolvida, ocorrendo dentro de segundos após o procedimento e desaparecendo rapidamente.

6.5.5 Cefaleia da angiografia

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia aguda com um dos seguintes grupos de características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. cefaleia muito forte, difusa ou em queimadura
 - 2. cefaleia, com as características clínicas da enxaqueca, num doente com enxaqueca prévia
- B. Realização de uma angiografia intra-arterial carotídea ou vertebral
- C. A cefaleia desenvolve-se durante uma angiografia
- D. A cefaleia desaparece em 72 horas

Comentário

A injeção de contraste intra-carotídeo ou intra-vertebral desencadeia uma cefaleia difusa e muito forte, com sensação de queimadura que resolve espontaneamente. A injeção pode também desencadear uma crise de enxaqueca num indivíduo com enxaqueca prévia. Deverá então ser classificada como 1. *Enxaqueca* (como sub-tipo apropriado) e 6.5.5 *Cefaleia da angiografia*.

6.6 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (CVT/TVC)

Crítérios de diagnóstico

- A. Qualquer cefaleia de novo com ou sem sinais neurológicos, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência através de neuro-imagem de trombose venosa cerebral
- C. A cefaleia (e os sinais neurológicos, se presentes) desenvolvem-se em relação temporal estreita com a CVT
- D. A cefaleia desaparece dentro de um mês após tratamento apropriado

Comentários

A cefaleia é, sem dúvida, o sintoma mais frequente de CVT (presente em 80 a 90% dos casos) e é também o sintoma inaugural mais frequente. Não apresenta características específicas. Mais frequentemente é difusa, progressiva, de forte intensidade e associada a outros sinais de hipertensão intracraniana. Pode ser também unilateral e súbita, às vezes confundindo-se e assemelhando-se a enxaqueca, a cefaleia explosiva, a hipotensão do liquor ou a HSA (da qual pode ser também a causa). A cefaleia pode ser a única manifestação de CVT mas em mais de 90% dos casos associa-se a sinais focais (défices neurológicos ou crises epilépticas) e/ou sinais de hipertensão intracraniana, encefalopatia sub-aguda ou síndrome do seio cavernoso. Dada a ausência de características específicas, qualquer cefa-

leia recente e persistente deve levantar suspeita, especialmente se houver uma situação pró-trombótica subjacente. O diagnóstico é baseado em neuro-imagem (RM mais angio-RM, TC mais angio-TC, ou angiografia digital intra-arterial em casos duvidosos). O tratamento deverá ser iniciado o mais rapidamente possível, incluindo tratamento sintomático, heparina seguida de anticoagulante oral no mínimo por seis meses e quando indicado o tratamento da causa subjacente.

6.7 Cefaleia atribuída a outra doença vascular intracraniana

6.7.1 Arteriopatia cerebral autossómica dominante com enfartes subcortiais e leucoencefalopatia (CADASIL)

Crítérios de diagnóstico

- A. Crises de enxaqueca com aura com ou sem outros sinais neurológicos
- B. Alterações típicas da substância branca na RM (T2WI)
- C. Confirmação diagnóstica com biópsia de pele ou testes genéticos (mutações Notch 3)

Comentário

A CADASIL é uma doença arterial de pequenos vasos cerebrais, autossómica dominante (com alguns casos esporádicos) recentemente identificada, caracterizada clinicamente por pequenos enfartes recorrentes, demência sub-cortical, perturbação de humor e enxaqueca com aura.

A enxaqueca com aura está presente num terço dos casos, sendo nestes geralmente o primeiro sintoma da doença; aparece em média aos 30 anos, cerca de 15 anos antes dos acidentes vasculares cerebrais isquémicos e 20 a 30 anos antes do óbito. As crises são tipicamente como as da 1.2 *Enxaqueca com aura* com excepção de uma frequência anormal de auras prolongadas.

A RM é sempre anormal com alterações evidentes da substância branca nas sequências ponderadas em T2. A doença envolve as células musculares lisas da túnica média das pequenas artérias devido a mutação no gene Notch 3. O diagnóstico é feito através de biópsia de pele com imuno-fixação de anticorpos anti-Notch 3.

A CADASIL é um excelente modelo para estudar a fisisiopatologia da enxaqueca com aura e a sua relação com os acidentes vasculares isquémicos.

6.7.2 Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios de acidente vascular cerebral (MELAS)

Crítérios de diagnóstico

- A. Crises de enxaqueca com ou sem aura
- B. Episódios semelhantes a acidentes vasculares cerebrais e crises epilépticas
- C. Alteração genética (mutação pontual na posição 3243 do gene codificador do tRNA Leu do DNA mitocondrial ou outra mutação pontual do DNA de MELAS)

Comentários

As crises de enxaqueca são frequentes na MELAS o que levou à hipótese de que as mutações mitocondriais poderiam ter um papel na enxaqueca com aura, mas a mutação 3243 não

foi detectada em dois grupos de doentes com enxaqueca com aura. Outras mutações ainda não detectadas podem ter um papel importante tanto na enxaqueca como nos acidentes vasculares cerebrais isquémicos, já que as crises de enxaqueca, principalmente com aura, ocorrem também em outras doenças mitocondriais.

6.7.3 Cefaleia atribuída a angiopatia benigna do sistema nervoso central

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia difusa, muito forte, de início súbito ou progressivo com ou sem défices neurológicos focais e/ou crises epilépticas preenchendo os critérios C e D
- B. Aspecto “em rosário” na angiografia sendo a hemorragia sub-aracnoideia eliminada por uma investigação apropriada.
- C. Uma ou ambas das seguintes condições:
 1. a cefaleia desenvolve-se simultaneamente com défices neurológicos e/ou crises epilépticas
 2. a cefaleia conduz à angiografia e à descoberta do aspecto em “rosário”
- D. A cefaleia (e os défices neurológicos, se presentes) desaparecem espontaneamente dentro de dois meses

Comentários

Esta é uma entidade pouco compreendida, caracterizada clinicamente por uma cefaleia difusa, de forte intensidade e com vários modos de início: pode ser súbito simulando a HSA, ou rapidamente progressivo ao longo de horas ou mais lentamente, ao longo de dias. É uma das causas identificadas de cefaleia explosiva. Pode ser o único sintoma desta entidade mas geralmente acompanha-se de défices neurológicos flutuantes e por vezes de crises epilépticas. A angiografia é, por definição, anormal, com constrição e dilatação segmentares.

Têm sido identificados um certo número de causas: a melhor definida é a angiopatia pós-parto, relacionada, em alguns casos, ao uso de bromocriptina. A doença é auto-limitada a 1-2 meses sem tratamento e com desaparecimento das alterações arteriais, mas dada a dificuldade no diagnóstico diferencial com a angéite primária do SNC, são por vezes utilizados os corticosteróides.

6.7.4 Cefaleia atribuída apoplexia pituitária

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia de muito forte, aguda, retro-orbitária, frontal ou difusa e acompanhada por pelo menos um dos seguintes e preenchendo critérios C e D:
 1. náusea ou vômitos
 2. febre
 3. diminuição do nível de consciência
 4. hipopituitarismo
 5. hipotensão
 6. oftalmoplegia ou acuidade visual diminuída
- B. Evidência através de neuro-imagem de enfarte agudo hemorrágico da hipófise
- C. A cefaleia aparece simultaneamente com enfarte agudo hemorrágico da hipófise
- D. A cefaleia e os outros sintomas e/ou sinais desaparecem dentro de um mês

Comentário

Esta síndrome clínica rara é uma situação aguda e grave, caracterizada por enfarte hemorrágico espontâneo da hipófise. É uma das causas da cefaleia explosiva. A ressonância magnética é mais sensível que a TC para detectar a patologia intra-selar.

Referências bibliográficas

- 6.1.1 *Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico (enfarte cerebral)*
Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Canhão P. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995; 35:315-319.
Fisher CM. Headache in acute cerebrovascular disease. In: Vinken PH, Bruyn GW eds. *Headache and cranial neuralgias*. Handbook of clinical neurology. Amsterdam; Elsevier 1968; 5:124-156.
Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg D. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36:1445-1450.
Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, Berger AR, Mebler MF, Baglivo J, Solomon S. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984; 15:1009-1012.
- 6.1.2 *Cefaleias atribuídas a acidente isquémico transitório (TIA/AIT)*
Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41:55-61.
Ferro JM, Costa I, Melo TP, Canhão P, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Pinto AN. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995; 35:544-548.
Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968; 93:211-213.
Fisher CM. Cerebral ischemia: less familiar types. *Clin Neurosurg* 1971; 18:267-336.
Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Med Sci* 1980; 7:9-17.
Martsen BH, Sorensen PS, Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1990; 53:1029-1033.
- 6.2.1 *Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral*
Ferro JM, Melo TP, Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50:203-207.
Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg P. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36:1445-1450.
Jensen TS, Gorelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: *The Headaches*. 2nd edition. J. Olesen, P. Tfelt-Hansen, KMA Welch eds. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000, 781-787.
Melo TP, Pinto AN, Ferro JM. Headache in intra-cerebral hematomas. *Neurology* 1996; 47:494-500.
Schuaib A, Metz L, and Hing T. Migraine and intra-cerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989; 9:59-61.
- 6.2.2 *Cefaleias atribuídas a hemorragia subaracnoideia*
Bassi P, Bandera R, Loiero M, Togoni G, Mangoni. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84:277-281.
Edlow JA, Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *NEJM* 2000; 342:29-36.
Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurology Clinics* 1996; 14:1-26.
Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psych* 1998; 65:791-793.
Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, Diringer M, Haley EC, Heros RC, Sternau LL, Torner J, Adams HP, Feinberg W, Thies W. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994; 25:2315-2328.
Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, Johnston KL, Cipolle RJ, Barber DL. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997; 54:1506-1509.
Seymour JJ, Moscati RM, Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995; 13:43-45.
Sidman R, Vconnolly E, Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis: lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996; 3:827-831.
Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, van Gijn J. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1995; 58:357-359.
Verweij RD, Wijndicks EFM, van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988; 45:1019-1020.
Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In: Weir B. *Subarachnoid hemorrhage: causes and cures*. New York: Oxford University Press 1998, 144-176.
- 6.3.1 *Cefaleia atribuída a aneurisma sacular*
Day JW, Raskin NH. Thunderclap headache: symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986; 2:1247-1248.
Linn FHH, Wijndicks EFM, van der Graaf Y, Weerdesteyn-van Vliet FAC, Bartelds A, van Gijn J. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994; 344:590-593.
Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych*. 1991; 54:1117-1125.
Mas JL, Baron JC, Boussier MG, Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: a case report. *Stroke* 1986; 17:1019-1021.
Ostergard JR, Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In: *The Headaches* 2nd edition. J Olesen, P Tfelt-Hansen, KMA Welch eds. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000:789-796.
Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, Solomon RA, Lennihan L, Klebanoff LM, Fink ME. The



clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50:265-268. Schievink W. Intracranial aneurysms. *NEJM* 1997; 336:28-40. Wijckicks EFM, Kerkhoff H, van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988; 2:68-70.

6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa

Bruyn GW. Intracranial arteriovenous malformation and migraine. *Cephalalgia* 1984; 4:191-207. Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine: case reports and an analysis of the relationship. *Headache* 1991; 31:509-513. Troost BT, Mark LE, Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979; 5:199-201.

6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural

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

6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso

De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16:503-506. Epstein MA, Beerman PH, Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990; 5:27-30. Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75:709-714.

6.3.5 Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal (Síndrome de Sturge-Weber)

Chabriat H, Pappata S, Traykov L, Kurtz A, Bousser MG. Angiomatose de Sturge Weber responsable d'une hémiplegie sans infarctus cérébral en fin de grossesse. *Rev Neurol (Paris)* 1996; 152:536-541. Klapper J. Headache in Sturge-Weber syndrome. *Headache* 1994; 34:521-522.

6.4.1 Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (GCA/AT)

Casey RJ, Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993; 19:941-953. Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16:399-409. Lee AG, Brazis PW. Temporal arteritis: a clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999; 47:1364-1370. Solomon S, Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987; 35:163-165. Swannell AJ. Polymyalgia rheumatica and temporal arteritis: diagnosis and management. *BMJ* 1997; 314:1329-1332. Thielen KR, Wydicks EFM, Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis: involvement of the vertebral and internal carotid arteries. *Mayo Clin Proc* 1998; 73:444-446.

6.4.2 Cefaleia atribuída a angíte primária do sistema nervoso central

6.4.3 Cefaleia atribuída a angíte secundária do sistema nervoso central Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA, Ropos TH. Primary angitis of the central nervous system: diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve J Med* 1992; 59:293-306. Calabrese LH, Duna GF, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997; 40:1189-1201. Chu CT, Gray L, Goldstein LB, Hulette CM. Diagnosis of intracranial vasculitis: a multidisciplinary approach. *J Neuropath Exp Neurol* 1998; 57:30-38. Hankey GJ. Necrotizing and granulomatous angitis of the CNS. In: Cerebrovascular disease. Pathophysiology, diagnosis and management, vol 2. MD Ginsberg, J Bogousslavsky eds. New York: Blackwell Science 1998:1647-1683. Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, Cornell SH, Yuh WTC. Diagnosing intracranial vasculitis: the roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994; 15:317-330. Kumar R, Wijckicks EFM, Brown RD, Parisi JE, Hammond CA. Isolated angitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1997; 62:649-651. Lie JT. Primary (granulomatous) angitis of the central nervous system: a clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992; 23:164-171. Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14:313-319. Savage COS, Harper L, Cockwell P, Adu D, Howie AJ. ABC of arterial and vascular disease: vasculitis. *BMJ* 2000; 320:1325-1328.

6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação arterial

Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Massiou H, Bousser MG. Head pain in non traumatic artery dissection: a series of 65 patients. *Cephalalgia* 1994; 14:33-36. Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, Amarenco P, Bousser MG. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995; 26:235-239. Biousse V, Woimant F, Amarenco P, Touboul PJ, Bousser MG. Pain as the only manifestation of extracranial internal carotid artery dissection. *Cephalalgia* 1992; 12:314-317. D'Anglejan Chatillon J, Ribeiro V, Mas JL, Youl BD, Bousser MG. Migraine – a risk factor for dissection of cervical arteries. *Headache* 1989; 29:560-561. De la Sayette V, Leproux F, Letellier PH. Cervical cord and dorsal medullary infarction presenting with retro-orbital pain. *Neurology* 1999; 53:632-634. Duyff RF, Snidjers CJ, Vanneste JAL. Spontaneous bilateral internal carotid artery dissection and migraine: a potential diagnostic delay. *Headache* 1997; 37:109-112. Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22:60-65. Guillon B, Biousse V, Massiou H, Bousser MG. Orbital pain as an isolated sign of internal carotid artery dissection. A diagnostic pitfall. *Cephalalgia* 1998; 18:222-224. Guillon B, Lévy C, Bousser MG. Internal carotid artery dissection: an update. *J Neurol Sci* 1998; 153:146-158. Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S, Shiohara Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28:1278-1282. Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR, Welch KMA. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection: report of three cases. *Neurology* 1991; 41:1084-1087. Silbert PL, Mokri B, Schievink W. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995; 45:1517-1522. Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994; 34:187-193.

6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia

Breen JC, Caplan LR, DeWitt LD, Belkin M, Mackey WC, Donnell TP. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996; 46:175-181. De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, Fiorani P, Maira G, Agnoli A. Post endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54:314-317. Ille O, Woimant F, Pruna A, Corabianu O, Idatte JM, Hagenau M. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995; 26:488-491. Leviton A, Caplan L, Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975; 15:207-209. Tehindrazanarivelo A, Lutz G, Petitjean C, Bousser MG. Headache following carotid endarterectomy: a prospective study. *Cephalalgia* 1991; 11(suppl 11):353.

6.5.3 Cefaleia da angioplastia carotídea

Dietrich EB, Ndaiye M, Reid DB. Stenting in the carotid artery. Experience in 110 patients. *J Endovasc Surg* 1996; 3:42-62. Gil-Peralta A, Mayol A, Gonzalez Marcos JR, Gonzalez A, Ruano J, Boza F, Duran F. Percutaneous transluminal angioplasty of the symptomatic atherosclerotic carotid arteries; Results, complications and follow-up. *Stroke* 1996; 27:2271-2273. McCabe DJH, Brown MM, Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999; 30:2483-2486. Munari LM, Belloni G, Moschini L, Mauro A, Pezzuoli G, Porta M. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994; 14:127-131. Schooser BG, Heesen C, Eckert B, Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997; 244:101-104.

6.5.4 Cefaleia atribuída a procedimentos endovasculares intracranianos

Martins IP, Baeta E, Paiva T, Campos J, Gomes L. Headaches during intracranial endovascular procedures: a possible model for vascular headache. *Headache* 1993; 23:227-233. Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Hilal S, Adams RJ. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993; 33:87-89. Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Stein B, Hilal S, Michelson WJ. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990; 21:555-559.

6.5.5 Cefaleia da angiografia

Shuaib A, Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988; 45:911-912.

6.6 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (CVT/TVC)

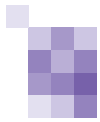
Aidi S, Chauu MP, Biousse V, Bousser MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose corticosteroids. *Headache* 1999; 39:559-564. Ameri A, Bousser MG. Cerebral venous thrombosis. *Neurologic Clinics* 1992; 10:87-111. Biousse V, Ameri A, Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999; 53:1537-1542. Bousser MG, Ross Russell R. Cerebral venous thrombosis. Major problems in neurology, vol 1. London, Saunders 1997. Crassard I, Biousse V, Bousser MG, Meyer B, Marsot-Dupuch K. Hearing loss and headache revealing lateral sinus thrombosis in a patient with Factor V Leiden mutation. *Stroke* 1997; 28:876-877. De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996; 348:1623-1625. Leker RR, Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999; 6:601-604. Newman DS, Levine SR, Curtis VL, Welch KMA: Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989; 29:82-85. Tehindrazanarivelo AD, Evrard S, Schaison M, Mas JL, Dormont D, Bousser MG: Prospective study of cerebral sinus venous thrombosis in patients presenting with benign intracranial hypertension. *Cerebrovasc Dis* 1992; 2:22-27.

6.7.1 Arteriopatia cerebral autossômica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL)

Chabriat H, Tournier-Lasserre E, Vahedi K, Leys D, Joutel A, Nibbio A, Escalià JP, Iba-Zizen MT, Bracard S, Tehindrazanarivelo A, Gastaut JL, Bousser MG. Autosomal dominant migraine with MRI white matter abnormalities mapping to the CADASIL locus. *Neurology* 1995; 45:1086-1091. Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, Joutel A, Nibbio A, Nagy TG, Krebs MO, Julien J, Dubois B, Ducrocq X, Levasseur M, Homeyer P, Mas JL, Lyon-Caen O, Tournier-Lasserre E, Bousser MG. Clinical spectrum of CADASIL: a study of 7 families. *Lancet* 1995; 346:934-939. Joutel A, Corpechot C, Ducros A, Katayoun V, Chabriat H, Mouton P, Alamowitch S, Domenga V, Cécillon M, Maréchal E, Maciazek J, Vayssière C, Craud C, Cabanis EA, Ruchoux MM, Weissenbach J, Bacch JF, Bousser MG, Tournier-Lasserre E. "Notch 3" mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996; 383:707-710. Verin M, Rolland Y, Landgraf F, Chabriat H, Bompais B, Michel A, Vahedi K, Martinet JP, Tournier-Lasserre E, Lemaitre MH, Edan G. New phenotype of the cerebral autosomal dominant arteriopathy mapped to chromosome 19 migraine as the prominent clinical feature. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1995; 59:579-585.

6.7.2 Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios de acidente vascular cerebral (MELAS)

Klopstock A, May P, Siebel E, Papagiannuli E, Diener NC, Heichmann H. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996; 46:1735-1738. Koo B, Becker L, Chuang S, Merante F, Robinson BH, Mac Gregor D, Tein I, Ho VB, McGreal DA, Wherrett JR, Logan WJ. Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes (MELAS): clinical, radiological, pathological and genetic observations. *Ann Neurol* 1993; 34:25-32. Ojaimi J, Katsabanis S, Bower S, Quigley A, Byrne E. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998; 8:102-106. Pavlakis SG, Phillips PC, Di Mauro S, De Vivo DC, Rowland P. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes: a distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984; 16:481-488.



6.7.3 Cefaleia atribuída a angiopatia benigna do sistema nervoso central

Call GK, Fleming MC, Sealfon S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19:1159-1170.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19:118-1213.

Lee KY, Sohn YH, Kim SH, Sunwoo IN. Basilar artery vasospasm in postpartum cerebral angiopathy. *Neurology* 2000; 54:2003-2005.

McCull GJ, Fraser K. Pheochromocytoma and pseudovasculitis. *J Rheumatol* 1995; 22:1441-1442.

Razavi M, Bendixen B, Maley JE, Schoaib M, Zargarian M, Razavi B, Adams HP. CNS pseudovasculitis in a patient with pheochromocytoma. *Neurology* 1999; 52:1088-1090.

Serdaru M, Chiras J, Cujas M, Lhermitte F. Isolated benign cerebral vasculitis or migrainous vasospasm? *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1984; 47:73-76.

6.7.4 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária

Carral F. Pituitary apoplexy. *Archi Neurol* 2001; 58:1143-1144.

Chakeres DW, Curtin A, Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989; 27:265-281.

Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, Neto AP, Da Motta LD, Filho MF. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991; 43:25-36.

Dodick DW, Wijidicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998; 50:1510-1511.

Hernandez A, Angeles Del Real M, Aguirre M, Vaamonde J, Gudin M, Ibanez R. Pituitary apoplexy: a transient benign presentation mimicking with subarachnoid hemorrhage with negative angiography. *Eur J Neurol* 1998; 5:499-501.

Lee CC, Cho AS, Carter WA. Emergency department presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000; 18:328-331.

McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, Teasdale E, Teasdale G. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991; 29:669-675.



7. Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular

- 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão do liquor
 - 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (IIH/HICI)
 - 7.1.2 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causa metabólica, tóxica ou hormonal
 - 7.1.3 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia
- 7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão do liquor
 - 7.2.1 Cefaleia pós-punção dural
 - 7.2.2 Cefaleia por fístula de liquor
 - 7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão espontânea (ou idiopática) do liquor
- 7.3 Cefaleia atribuída a doença inflamatória não infecciosa
 - 7.3.1 Cefaleia atribuída a neurosarcoideose
 - 7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)
 - 7.3.3 Cefaleia atribuída a outra doença inflamatória não infecciosa
 - 7.3.4 Cefaleia atribuída a hipofisite linfocitária
- 7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
 - 7.4.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana ou hidrocefalia causada por neoplasia
 - 7.4.2 Cefaleia atribuída directamente a neoplasia
 - 7.4.3 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa
 - 7.4.4 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
- 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal
- 7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica
 - 7.6.1 Hemicrania epiléptica
 - 7.6.2 Cefaleia pós-crise epiléptica
- 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (ACM/MCI)
- 7.8 Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do liquor (HaNDL)
- 7.9 Cefaleia atribuída a outra perturbação intracraniana não vascular

Comentários gerais

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com uma doença intracraniana não vascular, ela é classificada como cefaleia secundária atribuída a essa doença intracraniana. Isto também é verdadeiro se a cefaleia tiver as características de uma enxaqueca, cefaleia tipo tensão ou cefaleia em salvas. Quando uma cefaleia primária pré-existente se agrava em estreita relação temporal com uma doença intracraniana, existem duas possibilidades e é necessário ponderar. O doente pode receber somente o diagnóstico da cefaleia primária pré-existente ou pode receber esse diagnóstico mais o da cefaleia atribuída a doença intracraniana. Os factores que apoiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com a doença intracraniana, agravamento marcado da cefaleia pré-existente, evidência clara de que a doença intracraniana pode agravar a cefaleia primária; e finalmente, a melhoria ou o desaparecimento da cefaleia após a resolução da doença intracraniana.

Definitiva, provável ou crónica?

O diagnóstico de *Cefaleia atribuída a doença intracraniana não vascular* geralmente torna-se definitivo apenas quando a cefaleia desaparece ou melhora significativamente após o tratamento eficaz ou a remissão espontânea da doença causal. Se essa doença intracraniana não pode ser tratada eficazmente, não remite espontaneamente ou quando não houve tempo suficiente para que isso tenha ocorrido, geralmente é atribuído um diagnóstico de *Cefaleia provavelmente atribuída a doença intracraniana não vascular*.

Em alternativa quando a doença causadora da cefaleia é eficazmente tratada ou remite espontaneamente, mas a cefaleia não desaparece nem melhora acentuadamente após três meses, o diagnóstico é o de uma *A7.10 Cefaleia crónica pós-doença intracraniana*. Este diagnóstico está descrito apenas no apêndice, uma vez que tais cefaleias não têm sido suficientemente documentadas e é necessário realizar estudos para que melhores critérios para a relação causal sejam estabelecidos.

Introdução

Neste capítulo estão incluídas as cefaleias atribuídas a alterações da pressão intracraniana. Tanto o aumento quanto a redução da pressão do liquor podem levar ao aparecimento de cefaleias. Outras causas de cefaleias aqui definidas são as doenças inflamatórias não infecciosas, as neoplasias intracranianas, as crises epilépticas e situações raras como as malformações de Chiari tipo I, as injeções intra-tecais e outras doenças intracranianas não vasculares.

Em comparação com as cefaleias primárias, existem poucos estudos epidemiológicos sobre este tipo de cefaleias. Do mesmo modo praticamente não existem ensaios terapêuticos controlados.

As cefaleias que persistem por mais de um mês após o tratamento bem sucedido ou a resolução espontânea da lesão intracraniana têm geralmente outros mecanismos na sua génese. As cefaleias crónicas que persistem mais de 3 meses após terapêutica ou remissão das doenças intracranianas estão definidas no apêndice para fins de investigação. Estas cefaleias existem, mas têm sido pouco estudadas, e a sua inclusão no apêndice tem a intenção de estimular a investigação futura sobre elas e seus mecanismos.

7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão do liquor

Codificada noutro local

7.4.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana ou hidrocefalia causada por neoplasia.*

7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (IIH/HICI)

Termos previamente utilizados

Hipertensão intracraniana benigna (HIB), pseudotumor cerebri, hidrospia meníngea, meningite serosa.

Crítérios de diagnóstico

A. Cefaleia progressiva com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:

- 1. ocorre diariamente



2. dor difusa e/ou constante (não pulsátil)
 3. agravada pela tosse ou esforço
- B. Hipertensão intracraniana preenchendo os seguintes critérios:
1. doente vigil com exame neurológico normal ou apresentando qualquer uma das seguintes alterações
 - a) edema da papila
 - b) aumento da mancha cega
 - c) defeito de campo visual (progressivo se não tratado)
 - d) parésia do VI nervo craniano
 2. aumento da pressão do liquor (superior a 200 mm de água em não obesos e superior a 250 mm de água em obesos) medida por punção lombar em decúbito ou por monitorização da pressão epidural ou intra-ventricular
 3. exame citoquímico do liquor normal (a diminuição de proteínas é aceitável)
 4. afastada a possibilidade de doenças intracranianas (incluindo trombose venosa) através de investigações apropriadas
 5. inexistência de causas metabólicas, tóxicas ou hormonais para a hipertensão intracraniana
- C. A cefaleia desenvolve-se em estreita relação temporal com o aumento da pressão intracraniana
- D. A cefaleia melhora após a extracção de liquor, em quantidade suficiente para reduzir a pressão para 120 a 170 mm de água, e desaparece até 72 horas após normalização mantida da pressão intracraniana

Comentários

A IIH ocorre mais frequentemente em mulheres jovens e obesas.

Embora a maioria dos doentes com IIH tenha edema de papila, pode existir IIH sem papiledema. Outros sintomas ou sinais de IIH incluem ruídos intracranianos, acufenos, obscurecimento visual transitório e diplopia.

7.1.2 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causa metabólica, tóxica ou hormonal

Codificada noutro local

A cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana devida a traumatismo craniano, doença vascular ou infecção intracraniana é codificada consoante qual dessas situações está presente. A cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana ocorrendo como efeito secundário de medicação está codificada como 8.3 *Cefaleia como efeito adverso atribuído a medicação crónica.*

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
1. ocorre diariamente
 2. dor difusa e/ou constante (não pulsátil)
 3. agravada pela tosse ou esforço
- B. Hipertensão intracraniana preenchendo os seguintes critérios:
1. doente vigil com exame neurológico normal ou apresentando qualquer das seguintes alterações:
 - a) edema da papila
 - b) aumento da mancha cega
 - c) defeito de campo visual (progressivo se não tratado)
 - d) parésia do VI nervo craniano
 2. aumento da pressão do liquor (superior a 200 mm de água

- em não obesos, superior a 250 mm de água em obesos), medida por punção lombar em decúbito ou por monitorização da pressão epidural ou intra-ventricular
 3. exame citoquímico do liquor normal (a diminuição de proteínas é aceitável)
 4. afastada a possibilidade de doenças intracranianas (incluindo trombose venosa) através de investigações apropriadas
- C. A cefaleia aparece após semanas ou meses da presença de uma alteração endócrina, hipervitaminose A ou ingestão de substâncias (outras que não medicamentos) que podem elevar a pressão do liquor
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após a remoção da causa

Comentário

A hidrocefalia de pressão normal não causa cefaleias

7.1.3 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos duas das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
1. dor difusa
 2. mais intensa ao acordar
 3. agrava com as manobras do tipo Valsalva
 4. acompanhada de vómitos
 5. associada a edema da papila, parésia do sexto nervo craniano, alteração do nível de consciência, instabilidade da marcha e/ou aumento do perímetro cefálico (em crianças com <5 anos)
- B. Hidrocefalia com pressão elevada preenchendo os seguintes critérios:
1. alargamento dos ventrículos nos exames de neuro-imagem
 2. aumento da pressão do liquor maior que 200 mm de água em não obesos ou maior que 250 mm de água em obesos
 3. excluídas outras doenças intracranianas que causem aumento da pressão do liquor
- C. A cefaleia desenvolve-se em estreita relação temporal com o aumento da pressão do liquor
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a normalização da pressão do liquor

7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão do liquor

7.2.1 Cefaleia pós-punção dural

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia que agrava até 15 minutos após o indivíduo sentar-se ou ficar de pé e que melhora até 15 minutos após se deitar, com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
1. rigidez da nuca
 2. acufenos
 3. hipoacúsia
 4. fotofobia
 5. náuseas



- B. Após realização de uma punção dural
- C. A cefaleia aparece até 5 dias após a punção dural
- D. A cefaleia desaparece¹ num dos seguintes casos:
 - 1. espontaneamente dentro de uma semana
 - 2. até 48 horas, após tratamento eficaz da fístula de liquor (usualmente através de tamponamento sanguíneo epidural)

Nota

- 1. Isso acontece em 95% dos casos. Quando a cefaleia persiste a relação causal com a punção dural é posta em dúvida

7.2.2 Cefaleia por fístula de liquor

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia que agrava até 15 minutos após o indivíduo sentar-se ou ficar de pé e que melhora até 15 minutos após se deitar, com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. rigidez da nuca
 - 2. acúfenos
 - 3. hipoacúsia
 - 4. fotofobia
 - 5. náuseas
- B. Um procedimento ou traumatismo identificado causou uma fístula persistente de LCR com pelo menos um dos seguintes:
 - 1. evidência de hipotensão de liquor na ressonância magnética (por exemplo hipersinal paquimeningeo após contraste)
 - 2. evidência de fístula de LCR por mielografia convencional, mieloTC ou cisternografia
 - 3. pressão de abertura do liquor <60 mm de água na posição sentada
- C. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com a fístula de LCR
- D. A cefaleia desaparece dentro de sete dias após o encerramento da fístula de liquor

7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão espontânea (ou idiopática) de liquor

Termos previamente utilizados

Hipotensão intracraniana espontânea, hipotensão intracraniana primária, cefaleia por baixo volume de liquor, cefaleia hipoliquorreica.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia difusa e/ou tipo peso ou moínha que agrava até 15 minutos após o indivíduo sentar-se ou levantar-se, com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo o critério D:
 - 1. rigidez da nuca
 - 2. acúfenos
 - 3. hipoacúsia
 - 4. fotofobia
 - 5. náuseas
- B. Pelo menos um dos seguintes:
 - 1. evidência de hipotensão de liquor na ressonância magnética (hipersinal paquimeningeo após contraste)
 - 2. evidência de fístula de liquor na mielografia convencional, mieloTC ou cisternografia

- 3. pressão de abertura de liquor <60 mm de água na posição sentada
- C. Sem antecedentes de punção dural ou de outra causa de fístula de LCR
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após tamponamento sanguíneo epidural

Comentários

O distúrbio subjacente pode ser uma redução do volume de liquor. Frequentemente obtém-se uma história de aumento trivial de pressão intracraniana (por exemplo; na tosse vigorosa). Noutros casos ocorreu uma queda súbita da pressão atmosférica.

Uma cefaleia postural parecida com aquela da hipotensão do liquor tem sido relatada após o coito. Essa cefaleia deverá ser classificada neste capítulo, porque decorre de uma fístula do liquor.

Muitos doentes com cefaleia por hipotensão espontânea de liquor respondem ao tamponamento sanguíneo epidural, à infusão salina epidural ou a terapêuticas farmacológicas tais como a cafeína por via intravenosa ou os analgésicos convencionais. Alguns doentes têm resolução espontânea da cefaleia, enquanto outros têm uma recaída após um tratamento inicial bem sucedido. Têm sido descritos casos de herniação do saco dural, particularmente na região torácica, tratados cirurgicamente com sucesso.

A punção dural deve ser evitada em doentes com sinais positivos na RM tais como hipersinal meníngeo após administração de contraste.

7.3 Cefaleia atribuída a doença inflamatória não infecciosa

7.3.1 Cefaleia atribuída a neurosarcoidose

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência da existência de neuro-sarcoidose¹
- C. A cefaleia desenvolve-se em relação temporal com a neuro-sarcoidose
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após tratamento bem sucedido da neuro-sarcoidose

Nota

- 1. A evidência da existência de neuro-sarcoidose inclui as lesões dos nervos cranianos, as lesões expansivas intracranianas na RM, a meningite asséptica e/ou as lesões focais inflamatórias peri-ventriculares e as lesões com efeito de massa com captação homogénea do produto de contraste e que se confirmam por biópsia serem granulomas não caseosos.

7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia difusa preenchendo o critério D
- B. O exame do liquor revela pleocitose linfocitária, ligeiro aumento de proteínas e glicose normal, na ausência de agentes infecciosos
- C. Utilização de um dos seguintes: ibuprofeno, imunoglobuli-

nas, penicilina, trimetoprim, injeções ou insuflações intratecais

- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após a suspensão da substância causadora

7.3.3 Cefaleia atribuída a outra doença inflamatória não infecciosa

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo critérios C e D
- B. Evidência da presença de uma das doenças inflamatórias que reconhecidamente se associam a cefaleias¹
- C. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com a doença inflamatória
- D. A cefaleia desaparece até três meses após o tratamento bem sucedido da doença inflamatória

Nota

1. A cefaleia pode estar associada a encefalomielite aguda desmielinizante, lúpus eritematoso sistêmico, síndrome de Behçet, síndrome do anticorpo antifosfolípido, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, mas habitualmente não é um sintoma inaugural ou predominante.

7.3.4 Cefaleia atribuída a hipofisite linfocitária

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo o critério C
- B. Hipopituitarismo preenchendo os seguintes critérios:
1. a RM demonstra aumento simétrico da hipófise com captação homogênea do produto de contraste
 2. confirmação por biópsia da existência de hipofisite linfocitária
- C. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com o hipopituitarismo

Comentários

A hipofisite linfocitária é frequentemente acompanhada por hiperprolactinemia (50% dos casos) ou por auto-anticorpos contra a proteína citosólica hipofisária (20%).

Esta perturbação desenvolve-se tipicamente no final da gravidez ou durante o puerpério, mas também pode ocorrer em homens.

7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana

7.4.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana ou hidrocefalia causada por neoplasia

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia difusa, não pulsátil, com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
1. associada a náuseas e/ou vômitos
 2. agravada por actividade física e/ou por manobras que reconhecidamente aumentam a pressão intracraniana (tais como as manobras de Valsava, tossir ou espirrar)

3. ocorrendo em episódios tipo crises¹

- B. Tumor intracraniano com efeito de massa, demonstrado por TC ou RM e causando hidrocefalia²
- C. A cefaleia aparece e/ou agrava em estreita relação temporal com a hidrocefalia
- D. A cefaleia melhora dentro de sete dias após a ressecção cirúrgica ou a redução do volume do tumor

Notas

1. O início da cefaleia pode ser súbito (cefaleia explosiva) e, nesses casos, associado a perda de consciência.
2. Por exemplo, quisto colóide do III ventrículo.

7.4.2 Cefaleia atribuída directamente a neoplasia

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D
1. progressiva
 2. localizada
 3. mais intensa pela manhã
 4. agravada pela tosse ou por inclinar a cabeça para a frente
- B. Neoplasia intracraniana demonstrada por neuro-imagem
- C. A cefaleia aparece em relação temporal (e habitualmente espacial) com a neoplasia
- D. A cefaleia desaparece dentro de sete dias após a ressecção cirúrgica ou redução de volume da neoplasia ou tratamento com corticosteróides

7.4.3 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia difusa ou localizada preenchendo o critério C
- B. Meningite carcinomatosa comprovada por exame do liquor (repetido) e/ou captação meníngea de contraste na RM
- C. A cefaleia aparece e/ou agrava com a evolução da doença

Comentário

A cefaleia pode melhorar temporariamente com quimioterapia ou prednisona (prednisolona) intratecais

7.4.4 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia bilateral fronto-temporal e/ou retro-orbitária, preenchendo os critérios C e D
- B. Pelo menos um dos seguintes:
1. hiper-secreção de prolactina (PH), hormona de crescimento (GH) e hormona adrenocorticotrófica (ACTH) associada com microadenomas < que 10 mm de diâmetro
 2. perturbação da regulação da temperatura, alterações emocionais, alteração da sede e do apetite e alteração do estado de consciência associadas a um tumor hipotalâmico
- C. A cefaleia aparece durante a alteração endócrina
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após a ressecção cirúrgica ou tratamento médico específico e eficaz



7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia difusa que persiste em decúbito e que preenche os critérios C e D
- B. Após administração de uma injeção intratecal
- C. A cefaleia aparece até 4 horas após a injeção intratecal
- D. A cefaleia desaparece dentro de 14 dias¹

Nota

- 1. Se a cefaleia persiste para além de 14 dias o diagnóstico provável é de 7.2.2 Cefaleia por fístula do liquor.

7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica

Comentário

A associação entre enxaqueca e epilepsia é complexa e bidireccional. Pode estar relacionada com factores de risco genéticos e/ou ambientais que aumentem a excitabilidade neuronal ou diminuam o limiar para ambos os tipos de crise. A enxaqueca e a epilepsia podem coexistir sem que uma contribua necessariamente como factor de risco para outra. A enxaqueca e a epilepsia podem ser co-mórbidas já que algumas doenças cerebrais (por exemplo MELAS) predispõem tanto para epilepsia como para enxaqueca ocorrendo separadamente uma da outra. Parece haver também uma elevada incidência de enxaqueca em certas formas de epilepsia, tais como a epilepsia occipital benigna, a epilepsia rolândica benigna e a epilepsia cortico-reticular com crises de ausência. Além disso, certas lesões estruturais tais como as malformações arterio-venosas podem apresentar-se com as características clínicas de enxaqueca com aura juntamente com crises epilépticas, habitualmente acompanhadas de cefaleias. Finalmente, foram descritas crises epilépticas durante ou imediatamente após uma crise de enxaqueca com aura. O termo “*migralepsia*” tem sido utilizado para classificar as crises epilépticas que ocorrem entre a aura e a fase álgica da enxaqueca. Não haveria à partida nenhuma razão para que as crises epilépticas, tão vulneráveis a factores precipitantes intrínsecos e extrínsecos, não fossem também susceptíveis às alterações corticais induzidas pela enxaqueca. No entanto, isso é extremamente raro já que apenas alguns casos foram publicados, apesar da enxaqueca e da epilepsia serem das doenças cerebrais mais comuns. De acordo com uma recente revisão, a maioria desses casos corresponde a crises occipitais genuínas simulando a aura da enxaqueca. Por exemplo, dois dos três doentes de Lennox e Lennox (1960) com *migralepsia* teriam epilepsia occipital sintomática e idiopática com alucinações visuais.

7.6.1 Hemicrania epiléptica

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia durante segundos ou minutos, com características do tipo da enxaqueca, preenchendo critérios C e D
- B. O doente está a ter uma crise epiléptica parcial
- C. A cefaleia desenvolve-se em sincronia com a crise epiléptica e é ipsilateral à descarga ictal
- D. A cefaleia desaparece imediatamente após a crise epiléptica

Comentários

A cefaleia síncrona e ipsilateral com características do tipo da enxaqueca, ocorrendo como uma manifestação ictal de uma descarga epiléptica é reconhecida, porém rara. O diagnóstico requer o início simultâneo da cefaleia com a descarga ictal demonstrada por electroencefalografia.

7.6.2 Cefaleia pós-crise epiléptica

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com características de cefaleia tipo tensão ou, em doentes com enxaqueca, de cefaleia tipo enxaqueca e preenchendo critérios C e D
- B. O doente teve crise epiléptica parcial ou generalizada
- C. A cefaleia aparece até três horas após a crise epiléptica
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a crise epiléptica

Comentários

A cefaleia pós-ictal com características do tipo da enxaqueca é uma consequência bem conhecida de uma crise epiléptica. A cefaleia pós-ictal é frequentemente indistinguível da cefaleia da enxaqueca e está associada com náuseas e vômitos. É igualmente frequente em indivíduos com e sem história familiar de enxaqueca. Outra semelhança com a enxaqueca é o facto de que, em alguns doentes, a cefaleia pós-ictal desenvolve-se 3 a 15 minutos após o fim das alucinações visuais (sendo mais longa e mais intensa após crises visuais de maior duração). Uma cefaleia pós-ictal semelhante tem sido observada em doentes com epilepsia sintomática, mas ocorre principalmente na epilepsia idiopática occipital. É possível que as descargas epilépticas no lobo occipital desencadeiem uma crise de enxaqueca genuína através dos mecanismos trigémino-vasculares ou do tronco cerebral. Num estudo de 100 doentes com epilepsia, a cefaleia pós-ictal ocorreu em 51 e durou em média entre 6 a 72 horas. As crises epilépticas generalizadas associaram-se mais frequentemente a cefaleia pós-ictal do que as crises parciais. Nove doentes dessa série também apresentavam enxaqueca; em 8 uma crise de enxaqueca típica, embora de fraca intensidade, era provocada pelas crises epilépticas. A cefaleia pós-ictal nos 43 doentes que não desenvolveram enxaqueca foi acompanhada por vômitos em 11 casos, fotofobia em 14 casos e vômitos com fotofobia em 4 casos. Além disso, a cefaleia pós-ictal era exacerbada pela tosse, por inclinar a cabeça, pelos movimentos súbitos da cabeça e aliviava pelo sono. Está, portanto, claro, que as crises epilépticas provocam uma síndrome semelhante à fase álgica da enxaqueca, em 50% dos epilépticos.

7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (ACM/MCI)

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia caracterizada por pelo menos um dos seguintes e preenchendo o critério D:
 - 1. precipitada pela tosse e /ou manobra de Valsalva
 - 2. cefaleia occipital e /ou sub-occipital prolongada (horas ou dias)
 - 3. associada a sintomas e/ou sinais de disfunção do tronco cerebral, do cerebelo e/ou da medula cervical
- B. Herniação das amígdalas cerebelosas definida por uma das seguintes alterações na RM cranio-cervical:



1. descida das amígdalas cerebelosas igual ou superior a 5 mm
 2. descida das amígdalas cerebelosas igual ou superior a 3mm associada a pelo menos um dos seguintes indicadores de redução do espaço sub-aracnóideu na junção crânio-cervical:
 - a) compressão dos espaços de liquor posteriores e laterais ao cerebelo
 - b) redução da altura da região supra-occipital
 - c) aumento da inclinação da tenda do cerebelo
 - d) deformação do bolbo
- C. Evidência de disfunção da fossa posterior, baseada em pelo menos dois dos seguintes:
1. sintomas e/ou sinais oto-neurológicos (por exemplo: tonturas, desequilíbrio, sensação de alteração da pressão nos ouvidos, hipo ou hiperacúsia, vertigem, nistagmo vertical (para baixo), oscilópsia)
 2. sintomas visuais transitórios (fotópsias, visão turva, diplopia ou defeito transitório de campo visual)
 3. demonstração de sinais clínicos correspondentes a lesão da medula cervical, tronco cerebral, últimos nervos cranianos, ataxia ou dismetria
- D. A cefaleia desaparece até três meses após o tratamento bem sucedido da malformação de Chiari

Comentários

A cefaleia muitas vezes é semiologicamente semelhante à cefaleia primária da tosse, com a exceção de uma duração possivelmente mais longa (minutos em vez de segundos).

A cefaleia é o sintoma mais comum da malformação de Chiari tipo I, porém os doentes podem apresentar sinais e sintomas de disfunção localizada vestibulo-ocular (74% dos casos), dos últimos nervos cranianos, do tronco cerebral, do cerebelo (50%) e/ou da medula espinal sugestivos de siringomielia (66%). Embora não existam na actualidade critérios específicos que caracterizem a cefaleia atribuída à malformação de Chiari tipo I, recomenda-se uma observância rígida dos critérios clínicos e radiológicos descritos acima antes de indicar uma intervenção cirúrgica. Esses critérios, no entanto, requerem validação e, inevitavelmente, serão alterados em futuras revisões da *Classificação Internacional de Cefaleias*. Estudos prospectivos com acompanhamento pós-cirúrgico prolongado são pois necessários.

7.8 Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do liquor (HaNDL)

Termos previamente utilizados

Enxaqueca com pleocitose cérebro-espinal, pseudo-enxaqueca com pleocitose linfocitária.

Crítérios de diagnóstico

- A. Episódios de cefaleia moderada ou intensa durando horas antes de desaparecer totalmente e preenchendo os critérios C e D
- B. Pleocitose do liquor com predomínio de linfócitos (>15 células/ μ l), com exames de neuro-imagem normais, exame bacteriológico do liquor negativo e outros testes para investigação etiológica também negativos
- C. Os episódios de cefaleia são acompanhados por, ou seguem-se após curto período de tempo a, défices neurológicos transitórios e começam em estreita relação temporal com o desenvolvimento da pleocitose do liquor

- D. Os episódios de cefaleia e défices neurológicos reaparecem em <3 meses

Comentários

Esta síndrome, claramente descrita pela primeira vez por Bartleson *et al.* (1981), tem sido também referida na literatura como síndrome tipo enxaqueca com pleocitose cérebro-espinal e como pseudo-enxaqueca com sintomas neurológicos temporários e pleocitose linfocitária. O quadro clínico consiste em um ou mais de 20 episódios discretos de défices neurológicos acompanhados ou seguidos por cefaleia moderada ou intensa. A maioria dos episódios dura horas. As manifestações neurológicas, envolvendo os hemisférios cerebrais e/ou o tronco cerebral/cerebelo são mais frequentemente sintomas sensitivos (78% dos casos descritos), afasia (66%) e sinais motores (56%). Sintomas visuais semelhantes aos da aura da enxaqueca são relativamente raros (18%). Alguns indivíduos relatam uma marcha dos sintomas, similar à da aura típica da enxaqueca. Os doentes ficam assintomáticos entre os episódios.

Além da linfocitose do liquor (10-760 células/ μ l) há uma elevação das proteínas do LCR (20-250 mg/dl) em >90% dos casos e da pressão de abertura do liquor (100-400 mm H₂O) em >50% dos casos. Por vezes existe edema da papila. A TC e a RM (com ou sem contraste intravenoso) e a angiografia são quase sempre normais. Os estudos micro-biológicos têm sido sempre negativos. O EEG e a SPECT podem demonstrar áreas com alterações de sinal consistentes com os sinais focais.

A pleocitose do liquor eventualmente desaparece quando se repete a punção lombar. Embora não tenha sido realizado nenhum estudo sistemático com um grande número de doentes e com uma duração adequada, parece que alguns destes doentes podem sofrer recorrências.

A maioria dos doentes com esta síndrome não tem história prévia de enxaqueca. O diagnóstico diferencial desta entidade inclui: a enxaqueca hemiplérgica familiar, neuro-borreliose, neuro-sífilis, neuro-brucelose, infecção a micoplasma, meningite, aracnoidite granulomatosa e neoplásica, encefalite e vasculite do SNC.

7.9 Cefaleia atribuída a outra perturbação intracraniana não vascular

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. ocorre diariamente
 2. dor difusa
 3. agravada pelas manobras de Valsalva
- B. Evidência de uma doença intracraniana diferente das descritas anteriormente
- C. A cefaleia desenvolve-se em estreita relação temporal com a doença intracraniana
- D. A cefaleia desaparece até três meses após a cura ou a remissão espontânea da doença intracraniana

Referências bibliográficas

- 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão do liquor*
Corbett JJ, Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983; 33:1386-1388.
Corbett JJ, Nerad JA, Tse DT, Anderson RL. Results of optic nerve sheath fenestration



for pseudotumor cerebri. The lateral orbitotomy approach. *Arch Ophthalmol* 1988; 106:1391-1397.

Corbett JJ, Thompson HS. The rational management of idiopathic intracranial hypertension. *Arch Neurol* 1989; 46:1049-1051.

Digre KB, Corbett JJ. Pseudotumor cerebri in men. *Arch Neurol* 1988; 45:866-872.

Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri: population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol* 1988; 45:875-877.

Eggenberger ER, Miller NR, Vitale S. Lumboperitoneal shunt for the treatment of pseudotumor cerebri. *Neurology* 1996; 46:1524-1530.

Fishman RA. Cerebrospinal fluid in diseases of the nervous system, W.B.Saunders Company, Philadelphia. 1992.

Gamache FW, Patterson RH, Alksne JF. Headache associated with changes in intracranial pressure. In: Wolff's headache and other head pain, (Dalessio DJ, ed.) Oxford University Press, New York. 1987; pp. 352-355.

Gardner K, Cox T, Digre K. Idiopathic intracranial hypertension associated with tetracycline use in fraternal twins: case report and review. *Neurology* 1995; 45:6-10.

Giuseffi V, Wall M, Siegal PZ, Rojas PB. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): A case control study. *Neurology* 1991; 41:239-244.

Griffin JP. A review of the literature on benign intracranial hypertension. *Adverse Drug React Toxicol Rev* 1992; 11:41-58.

Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, March GA. The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Ophthalmol* 1998; 105:2313-2317.

Johnston I, Paterson A(1974). Benign intracranial hypertension II. CSF pressure and circulation. *Brain* 1974; 97:301-312.

Karahalios DG, Rekate HL, Khayata MH, Apostolides PJ. Elevated intracranial venous pressure as a universal mechanism in pseudotumor cerebri of varying etiologies. *Neurology* 1996; 46:198-202.

Kelman SE, Heaps R, Wolf A, Elman MJ. Optic nerve decompression surgery improves visual function in patients with pseudotumor cerebri. *Neurosurg* 1992:3-391.

Keltner J. Optic nerve sheath decompression: how does it work? Has its time come? *Arch Ophthalmol* 1988; 106:1378-1383.

Konomi H, Imai M, Nihei K, Kamoshita S, Tada H. Indomethacin causing pseudotumor cerebri in Bartter's syndrome. *N Eng J Med* 1978; 298:855

Kupersmith MJ, Gamell L, Turbin R, Peck V, Spiegel P, Wall M. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. *Neurology* 1998; 50:1094-1098.

Marcelis J, Silberstein SD. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Arch Neurol* 1991; 48:392-399.

Mathew NT, Ravinshankar K, Sanin LC. Coexistence of Migraine and idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Neurology* 1996; 46:1226-1230.

Nicolas J, Ramadan NM. Idiopathic intracranial hypertension. In: Neurobase. La Jolla: Arbor Pubs 1998.

Radhkrishnan K, Ahlskog JE, Cross SA, Kurland LT, O'Fallon WM. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Descriptive epidemiology in Rochester, Minnesota, 1976 to 1990. *Arch Neurol* 1993; 50:78-80.

Ramadan NM Headache related to increased intracranial pressure and intracranial hypotension. *Curr Opin Neurol* 1996; 9:214-218.

Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. Modified optic nerve sheath decompression provides long-term visual improvement for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol* 1988; 106:1384-1390.

Spector RH, Carlisle J. Pseudotumor cerebri caused by a synthetic vitamin A preparation. *Neurology* 1984; 34:1509-1511.

Spence JD, Amacher AL, Willis NR. Benign intracranial hypertension without papilledema: role of 24 hour cerebrospinal fluid pressure monitoring in diagnosis and management. *Neurosurgery* 1980; 7:326-336.

Sugerman, H.J., W.L. Felton, A. Sismanis, J.M. Kellum, E.J. DeMaria, and E.L. Sugerman. Gastric surgery for pseudotumor cerebri associated with severe obesity. *Ann Surg* 1999; 229:634-640.

Wall, M. The headache profile of idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia* 1990; 10:331-335.

Wall, M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin* 1991; 9:73-95.

Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. *Brain* 1991; 114:155-180.

Wall, M, George D. Idiopathic intracranial hypertension: a prospective study of 50 patients. *Brain* 1991; 114:155-180.

Wall, M, White, WN. Asymmetric papilledema in idiopathic intracranial hypertension: prospective interocular comparison of sensory visual function. *Inv Ophthalmol Vis Sci* 1998; 39:134-142.

Wang, SJ, Silberstein SD, Patterson S, Young WB. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema: A case-control study in a headache center. *Neurology* 1998; 51:245-249.

Weisberg, L.A. Benign intracranial hypertension. *Medicine* 1975; 54:197-207.

7.2.1 Cefaleia pós-punção dural

Bruera OC, Bonamico L, Giglio JA, Sinay V, Leston JA, Figuerola M de L. Intracranial hypotension: the non specific nature of MRI findings. *Headache* 2000; 40:848-852.

Camann WR, Murray S, Mushlin PS, Lambert DH. Effects of oral caffeine on postural puncture headache. A double-blind, placebo-controlled trial. *Anesth Analg* 1990; 70:181-184.

Christoforidis GA, Mehta BA, Landi JL, Czarniecki EJ, Piskowski RA. Spontaneous intracranial hypotension: report of four cases and review of the literature. *Neuroradiology* 1998; 40:636-643.

Chung SJ, Kim JS, Lee M. Syndrome of cerebral fluid hypovolemia. Clinical and imaging features and outcome. *Neurology* 2000; 55:1321-27.

Connelly NR, Parker RK, Rahimi A, Gibson CS. Sumatriptan in patients in postdural puncture headache. *Headache* 2000; 40:316-319.

Dieterich M, Brandt T. Is obligatory bed rest after lumbar puncture obsolete. *Europ Arch Psychiatr Neurol Sci* 1985; 235:71-75.

Evans RW, Armon C, Frohman EM, Goodin GS. Assessment: prevention of post-lumbar puncture headaches. Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2000; 55:909-914.

Fischman RA, Dillon WP. Dural enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension. *Neurology* 1993; 43:609-611.

Flaatten H, Kräkenes J, Vedeler C. Post-dural puncture related complications after diagnostic lumbar puncture, myelography and spinal anaesthesia. *Acta Neurol Scand* 1998; 98:445-451.

Hochman S, Naidich TP, Kobetz SA, Fernandez-Maitin A. Spontaneous intracranial hypotension with pachymeningeal enhancement on MRI. *Neurology* 1992; 42:1628-1630.

Kovanen J, Sulkava R. Duration of postural headache after lumbar puncture: effect of needle size. *Headache* 1986; 26:224-226.

Levine DN, Rapalino O. The pathophysiology of lumbar puncture headache. *J Neurol Sci* 2001; 192:1-8.

Mokri B, Atkinson JLD, Piepgras DG. Absent headache despite CSF volume depletion (intracranial hypotension). *Neurology* 2000; 55:1722-24.

Mokri B, Maher CO, Sencavoka D. Spontaneous CSF leaks: underlying disorder of connective tissue. *Neurology* 2002; 58:814-816.

Mokri B, Parisi JE, Scheithauer BW, Piepgras DG, Miller GM. Meningeal biopsy in intracranial hypotension: Menigeal enhancement on MRI. *Neurology* 1995; 45:1801-1807.

Mokri B, Posner JB. Spontaneous intracranial hypotension. The broadening spectrum of CSF leaks. *Neurology* 2000; 55:1771-72.

Mokri B. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia-evolution of a concept. *Mayo Clin Proc* 1999; 74:1113-23.

Morrow JL. Failure of oblique needle insertion to prevent post-lumbar puncture headache. *Arch Neurol* 1987; 44:795-795.

O'Carroll CP, Brant-Zawadzki M. The syndrome of spontaneous intracranial hypotension. *Cephalalgia* 1999; 19:80-87.

Olsen KS. Epidural blood patch in the treatment of post-lumbar puncture headache. *Pain* 1987; 30:293-301.

Rabin B, Roychowdhury S, Meyer JR, Cohen BA, LaPat KD, Russel EJ. Spontaneous intracranial hypotension: spinal MRI findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19:1034-1039.

Rando TA, Fishman RA. Spontaneous intracranial hypotension: report of two cases and review of the literature. *Neurology* 1992; 42:481-487.

Raskin NH. Lumbar puncture headache: a review. *Headache* 1990; 30(4):197-200.

Schievink WI, Morreale VM, Atkinson JLD, Meyer FB, Piepgras DG, Ebersold MJ. Surgical treatment of spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. *Neurosurg* 1998; 88:243-246.

Schalwabe SS, Schiffmiller MW, Marx GF. Theophylline for post-dural puncture headache. *Anesthesiology* 1991; 75:A1081.

Sencavoka D, Mokri B, Mc Clelland RL. The efficacy of epidural blood patch in spontaneous CSF leaks. *Neurology* 2001; 57:1921-23.

Strupp M, Brandt T, Müller A. Incidence of post-lumbar puncture syndrome reduced by reinserting the stylet: a randomized prospective study of 600 patients. *J Neurol* 1998; 245:589-592.

Thomas SR, Jamieson DRS, Muir KW. Randomised controlled trial of atraumatic versus standard needles for diagnostic lumbar puncture. *BMJ* 2000; 321:986-990.

Vilming ST, Ellertsen B, Troland K, Schrader H, Monstad I. MMPI profiles in post-lumbar puncture headache. *Acta Neurol Scand* 1997; 95:184-188.

Vilming ST, Kloster R. Post-lumbar puncture headache: clinical features and suggestions for diagnostic criteria. *Cephalalgia* 1997; 17:778-784.

Vilming ST, Kloster R. The time course of post-lumbar puncture headache. *Headache* 1998; 18:97-100.

7.3.1 Cefaleia atribuída a neurosarcoídose e

7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)

Ainiala H, Loukkoja J, Peltola J, Korpela M, Hietaharju A. The prevalence of neuropsychiatric syndromes in systemic lupus erythematosus. *Neurology* 2001; 57:496-500.

Al-Fahad SA, Al-Araji AH. Neuro-Behcet's disease in Iraq: a study of 40 patients. *J Neurol Sci* 1999; 170:105-111.

Bachmeyer C, de la Blanchardiere A, Lepercq J, Dhote R, Grateau G, Detilleux M, Tournaire M, Christoforov B. Recurring episodes of meningitis (Mollaret's meningitis) with one showing an association with herpes simplex virus type 2. *J Infect* 1996; 32:247-8.

Bakheit AM, Kennedy PG, Graham DJ, More JR. Idiopathic granulomatous meningitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1989; 52:1286-9.

Bartleson, JD Swanson JW, Whisnart JP. A migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981; 31:1257-62.

Berg MJ, Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis. *Neurology* 1995; 45:1648-54.

Brey RL, Gharavi AE, Lockshin MD. Neurologic complications of antiphospholipid antibodies. *Rheum Dis Clin North Am* 1993; 19:833-50.

Cooper SD, Brady MB, Williams JP, Pilgreen KL, Harp DL, Weissmann JR. Neurosarcoídose: evaluation using computed tomography and magnetic resonance imaging. *J Comput Tomogr* 1988; 12:96-99.

Cohen BA, Rowley AH, Long CM. Herpes simplex type 2 in a patient with Mollaret's meningitis: demonstration by polymerase chain reaction. *Ann Neurol* 1994; 35:112-6.

Chapelon C, Ziza JM, Piette JC Levy Y, Raguin G, Wechsler B et al. Neurosarcoídose: signs, course and treatment in 35 confirmed cases. *Medicine (Baltimore)* 1990; 69:261-276.

Farah, Al-Shubaili A, Montaser A, Hussein JM, Malaviya AN, Mukhtar M, Al-Shayeb A, Khuraibet AJ, Khan R, Trontelj JV. Behcet's syndrome: a report of 41 patients with emphasis on neurological manifestations. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 64:382-4.

Glanz BI, Venkatesan A, Schur PH, Lew RA, Khoshbin S. Prevalence of Migraine in patients with systemic lupus erythematosus. *Headache* 2001; 41:285-9.

Gullapalli D, Phillips LH 2nd. Neurologic manifestations of sarcoidosis. *Neurol Clin* 2002; 20:59-83.

Hollinger P, Sturzenegger M. Mathis J, Schroth G, Hess CW. Acute disseminated encephalomyelitis in adults: a reappraisal of clinical CSF, EEG and MRI findings. *J Neurol* 2002; 249:320-9.

Jensenius M, Myrvang B, Storvold G, Bucher A, Hellum KB, Bruu AI. Herpes simplex virus type 2 DNA detected in cerebrospinal fluid of 9 patients with Mollaret's meningitis. *Acta Neurol Scand* 1998; 98:209-12.

Meng MV, St Lezin M. Trimethoprim-sulfamethoxazole induced recurrent aseptic meningitis. *J Urol* 2000; 164:1664-5.

Moris G, Garcia-Monco JC. The challenge of drug-induced aseptic meningitis. *Arch Intern Med* 1999; 159:1185-94.

Nicolas J, Ramadan NM. Idiopathic intracranial hypertension. In: Neurobase. La Jolla: Arbor Pubs 1998.

Nowak DA, Widenka DC. Neurosarcoídose: a review of its intracranial manifestation. *J Neurol* 2001; 248:363-72.

Omdal R, Waterloo K, Koldingsnes W, Husby G, Mellgren SI. Somatic and psychological features of headache in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2001; 28:772-9.

Schwarz S, Mohr A, Knauth M, Wildemann B, Storch-Hagenlocher B. Acute disseminated encephalomyelitis; a follow-up study of 40 adult patients. *Neurology* 2001; 56:1313-8.

Seaton France AJ. Recurrent aseptic meningitis following non-steroidal anti-inflammatory drugs-a reminder. *Postgrad Med J* 1999; 75:771-2.

Sharma OP. Neurosarcoídose. *Chest* 1991; 100:301-302.

Sharma OP. Neurosarcoídose: a personal perspective based on the study of 37 patients. *Chest* 1997; 112:220-228.



Stamboulis E, Spengos M, Rombos A, Haidemenos A. Aseptic inflammatory meningeal reaction manifesting as a migrainous syndrome. *Headache* 1987; 27:439-41.

Sylaja PN, Cherian PJ, Das CK, Raddhakrishnan W, Radhakrishnan K. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Neurol India* 2002; 50:53-9.

Tselis A. Acute disseminated encephalomyelitis. *Curr Treat Options Neurol* 2001; 3:537-542.

Vinas FC, Rengachary S. Diagnosis and management of neurosarcoidosis. *J Clin Neurosci* 2001; 8:505-13.

Von Storch TJC, Merritt HH. The cerebrospinal fluid during and between attacks of Migraine headaches. *Am J Med Sci* 1935; 190:226-31.

Walker A, Tyor W. Neurosarcoidosis. *Curr Treat Options Neurol* 2001; 3:529-535.

7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica

Bernasconi, A, Andermann F, Bernasconi N, Reutens DC, Dubeau F. Lateralizing value of peri-ictal headache: A study of 100 patients with partial epilepsy. *Neurology* 2000; 56:130-132.

Isler H, Wieser HG, Egli M. Hemispheric epileptic: synchronous ipsilateral ictal headache with migraine features. In: Andermann F, Lugaresi E, eds. *Migraine and epilepsy*. Boston, MA: Butterworth 1987; 249-263.

Laplante P, Saint-Hilaire JM, Bouvier G. Headache as an epileptic manifestation. *Neurology* 1983; 33:1493-1495.

Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, Diener HC, Hufnagel A. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42:1176-1179.

Lennox WG, Lennox MA. *Epilepsy and related disorders*. Boston: Little Brown 1960.

Marks DA, Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993; 43:2476-83.

Panayiotopoulos CP, Ahmed Sharoqi I, Agathonikou A. Occipital seizures imitating Migraine aura. *J R Soc Med* 1997; 90:255-7.

Schon F, Blau JN. Post-epileptic headache and Migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1987; 50:1148-1152.

Sturzenegger MH, Meienberg O. Basilar artery Migraine: a follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985; 25:408-15.

Terzano MG, Parrino L, Pietrini V *et al*. Migraine-epilepsy syndrome: intercalated seizures in benign occipital epilepsy. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, eds. *Occipital seizures and epilepsies in children*. London: John Libbey 1993; 93-9.

Young GB, Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain* 1983; 106:537-554.

7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo 1 (ACM/MC1)

Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM *et al*. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999; 44:1005-17.

Nohria V, Oakes WJ. Chiari I malformation: a review of 43 patients. *Pediatr Neurosurg* 1990-91; 16:222-7.

Nohria V, Oakes WJ. Chiari headaches. *Neurology* 1993; 43:1272.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A *et al*. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46:1520-4.

Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in type I Chiari malformation. *Neurology* 1992; 42:1519-21.

Stovner LJ. Headache associated with the Chiari malformation. *Headache* 1993; 33:175-181.

7.8 Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do liquor (HaNDL)

Bartleson JD, Swanson JW, Whisnant JP. A Migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981; 31:1257-62.

Berg MJ, Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis (review). *Neurology* 1995; 45:1648-54.

Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, Diez-Tejedor E *et al*. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis: A report of fifty cases. *Brain* 1997; 120:1105-1113.



8. Cefaleia atribuída a uma substância ou sua privação

- 8.1 Cefaleia induzida pelo uso ou exposição aguda a substância
 - 8.1.1 Cefaleia induzida por dador de óxido nítrico (NO)
 - 8.1.1.1 Cefaleia imediata provocada por dador de NO
 - 8.1.1.2 Cefaleia tardia provocada por dador de NO
 - 8.1.2 Cefaleia induzida por inibidor da fosfodiesterase
 - 8.1.3 Cefaleia induzida por monóxido de carbono (CO)
 - 8.1.4 Cefaleia induzida por álcool
 - 8.1.4.1 Cefaleia imediata provocada por álcool
 - 8.1.4.2 Cefaleia tardia provocada por álcool
 - 8.1.5 Cefaleia induzida por componentes alimentares e aditivos
 - 8.1.5.1 Cefaleia induzida por glutamato monossódico
 - 8.1.6 Cefaleia induzida por cocaína
 - 8.1.7 Cefaleia induzida por canabis
 - 8.1.8 Cefaleia induzida por histamina
 - 8.1.8.1 Cefaleia imediata provocada por histamina
 - 8.1.8.2 Cefaleia tardia provocada por histamina
 - 8.1.9 Cefaleia induzida pelo peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP)
 - 8.1.9.1 Cefaleia imediata provocada por CGRP
 - 8.1.9.2 Cefaleia tardia provocada por CGRP
 - 8.1.10 Cefaleia como efeito adverso agudo atribuída a medicação usada para outras indicações
 - 8.1.11 Cefaleia induzida pelo uso ou exposição aguda a outra substância
- 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH)
 - 8.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ergotamina
 - 8.2.2 Cefaleia por uso excessivo de triptanos
 - 8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésicos
 - 8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opióides
 - 8.2.5 Cefaleia por uso excessivo combinados de medicamentos
 - 8.2.6 Cefaleia atribuída ao uso excessivo de outra medicação
 - 8.2.7 Cefaleia por uso excessivo de medicação provável
- 8.3 Cefaleia como evento adverso atribuído a medicação crónica
 - 8.3.1 Cefaleia induzida por hormona exógena
- 8.4 Cefaleia atribuída a privação de substância
 - 8.4.1 Cefaleia por privação de cafeína
 - 8.4.2 Cefaleia por privação de opióides
 - 8.4.3 Cefaleia por privação de estrogénios
 - 8.4.4 Cefaleia atribuída a privação de outras substâncias de uso crónico

Classificada noutra local

7.1.2 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causa metabólica, tóxica ou hormonal*; 7.3.2 *Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)*; 10.3.6 *Cefaleia atribuída a resposta pressora aguda a um agente exógeno*.

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com a exposição a uma substância é codificada como uma cefaleia secundária ao uso dessa substância. Isso também é verdadeiro se a cefaleia tem características de enxaqueca, cefaleia do tipo tensão ou cefaleia em salvas. Quando uma

cefaleia primária preexistente piora em relação temporal estreita com a exposição a uma substância, existem duas possibilidades e é necessário discernimento. O doente pode receber o diagnóstico prévio mais o da cefaleia secundária a essa substância. Os factores que apoiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com a exposição à substância, acentuado agravamento da cefaleia preexistente, evidência clara de que a exposição à substância pode agravar a cefaleia primária e, finalmente, a melhoria ou a resolução da cefaleia após o fim do efeito da substância.

Definitiva, provável ou crónica?

O diagnóstico de *cefaleia atribuída a uma substância* geralmente torna-se definitivo apenas quando a cefaleia desaparece ou melhora significativamente após o fim de exposição à substância. Quando a exposição à substância cessa, mas a cefaleia não se resolve nem melhora de forma significativa após três meses, um diagnóstico de *A8.5 Cefaleia crónica após exposição a substância*, descrito no apêndice, deve ser considerado. Entretanto, essas cefaleias não foram documentadas e os critérios são propostos apenas para fins de pesquisa.

No caso particular da *8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação (MOH)*, um período de dois meses após a interrupção do uso excessivo é estipulado, no qual a melhoria deve ocorrer para o diagnóstico ser definitivo. Antes da interrupção, o diagnóstico de *8.2.7 Cefaleia por uso excessivo de medicação provável* deve ser aplicado. Se a melhoria não ocorre dentro de dois meses, esse diagnóstico deve ser rejeitado.

Introdução

Os doentes com enxaqueca são fisiológica e talvez psicologicamente hiperreactivos a uma variedade de estímulos internos e externos. O álcool, alimentos, aditivos alimentares e substâncias químicas e a ingestão e a suspensão de fármacos foram todos relatados como desencadeantes ou activadores da enxaqueca em indivíduos susceptíveis. A associação é frequentemente baseada em descrições de casos isolados e relatos de reacções adversas a medicamentos.

O facto de que esses estímulos estão associados à cefaleia não comprova a relação causal e nem elimina a necessidade de se considerarem outras etiologias. Uma vez que são eventos comuns, a associação entre a cefaleia e a exposição a uma substância pode ser mera coincidência. A cefaleia pode ocorrer apenas ao acaso. A cefaleia pode, também, ser o sintoma de uma doença sistémica e os medicamentos utilizados para tratar tal condição podem estar associados à cefaleia. Em ensaios com fármacos para tratamento agudo da enxaqueca, a cefaleia, bem como os sintomas associados, são listados como uma reacção adversa ao medicamento, a despeito de ser um sintoma da alteração tratada e não o resultado do tratamento. Algumas alterações podem predispor à cefaleia associada ao uso de substância. Isoladamente, nem a medicação nem a alteração poderiam gerar a cefaleia. Um anti-inflamatório não esteróide pode levar à cefaleia por provocar uma meningite asséptica em indivíduos susceptíveis.

Finalmente, tem-se comprovado que a exposição aguda ou crónica a algumas substâncias pode ser causa de cefaleia.



8.1 Cefaleia induzida pelo uso ou exposição aguda a substância

Classificada noutra local

10.3.6 Cefaleia atribuída a resposta pressora aguda a um agente exógeno.

Introdução

Este grupo de cefaleias pode ser causado:

- por efeito indesejado de uma substância tóxica;
- por efeito indesejado de uma substância de uso terapêutico normal; e
- em estudos experimentais.

As substâncias que causam cefaleia pelos seus efeitos tóxicos, como o monóxido de carbono, não podem ser estudadas de modo experimental e a relação causal entre a exposição e a cefaleia tem de ser demonstrada em relatos de casos nos quais a substância tenha sido usada acidentalmente ou em tentativas de suicídio.

A cefaleia como um evento adverso tem sido descrita com inúmeros fármacos, muitas vezes apenas como um reflexo da prevalência muito alta da cefaleia. Somente quando a cefaleia ocorre mais frequentemente após a substância activa do que após o placebo em estudos controlados, duplamente cegos, pode-se considerar a cefaleia como uma reacção adversa verdadeira. O desenho duplamente cego também pode também ser usado experimentalmente para estudar a relação entre os efeitos da medicação e a cefaleia. Em alguns casos, como por exemplo o que ocorreu com relação aos dadores de óxido nítrico, estes estudos levaram ao entendimento mais profundo dos mecanismos de neuro-transmissão envolvidos nas cefaleias primárias. Algumas substâncias, como os dadores de óxido nítrico e a histamina, induzem uma cefaleia imediata em voluntários normais com enxaqueca. Entretanto, actualmente está claro que os doentes com cefaleias primárias também desenvolvem uma cefaleia tardia uma a varias horas após a eliminação total da substância indutora.

Conhecer os potenciais efeitos indutores de cefaleia de substâncias de uso clínico é importante para classificar essas substâncias de forma apropriada. Em geral, os doentes com enxaqueca são muito mais susceptíveis a esse tipo de cefaleia do que as outras pessoas e o mesmo pode ser verdadeiro para os que têm cefaleia em salvas durante o período da salva.

Paradoxalmente, a cefaleia sentida pela maioria das pessoas após o uso de grande quantidade de álcool pode ser um factor positivo, uma vez que ajuda a evitar o uso excessivo do mesmo.

Combinações como álcool e dissulfiram podem causar cefaleia, enquanto o uso individual desses agentes pode não desencadeá-la.

8.1.1 Cefaleia induzida por dador de óxido nítrico (NO)

8.1.1.1 Cefaleia imediata provocada por dador de NO

Termos previamente utilizados

Cefaleia associada à nitroglicerina, cefaleia da dinamite, cefaleia do cachorro-quente.

Critérios de diagnóstico

A. Cefaleia com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:

1. bilateral
 2. localização fronto-temporal
 3. carácter pulsátil
 4. agravada pela actividade física
- B. Absorção de um dador de NO
- C. A cefaleia aparece até dez minutos após a absorção do dador de NO
- D. A cefaleia desaparece dentro de uma hora após o fim da libertação de NO

8.1.1.2 Cefaleia tardia provocada por dador de NO

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia numa pessoa que sofra de uma cefaleia primária, com características dessa cefaleia primária¹ e preenchendo os critérios C e D
- B. Absorção de um dador de NO
- C. A cefaleia aparece após a completa eliminação sanguínea do NO²
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após exposição única

Notas

1. Os indivíduos normais raramente desenvolvem cefaleia tardia induzida por dador de NO, enquanto que os doentes com enxaqueca desenvolvem uma crise de enxaqueca sem aura, os doentes com cefaleia do tipo tensão desenvolvem cefaleia do tipo tensão e os portadores de cefaleia em salvas desenvolvem uma crise de cefaleia em salvas.
2. A enxaqueca e a cefaleia do tipo tensão aparecem após cinco a seis horas, em média, e a cefaleia em salvas tipicamente após uma a duas horas.

Comentários

A cefaleia é tipicamente bilateral, pulsátil e localizada na região fronto-temporal. Todos os dadores de NO (ex.: nitrato de amilo, tetranitrato de eritritilo, trinitroglicerina -TNG-, mono ou dinitrato de isossorbido, nitroprussiato de sódio, hexanitrato de manitol, tetranitrato de pentaeritritilo) podem causar cefaleia deste subtipo, especialmente em pessoas com enxaqueca. A TNG é a substância melhor estudada; induz cefaleia na maioria dos indivíduos normais, que, porém, evidenciam uma cefaleia menos intensa que nos doentes com enxaqueca. A TNG pode causar ainda, em doentes com enxaqueca, uma cefaleia tardia que preenche os critérios para a 1.1 *Enxaqueca sem aura*, mesmo em indivíduos cujas crises espontâneas sejam de enxaqueca com aura. Em pessoas com cefaleia do tipo tensão crónica, a TNG pode induzir a cefaleia tardia com características da cefaleia do tipo tensão. Não se sabe se o mesmo pode ser observado em pessoas com cefaleia do tipo tensão episódica. Os doentes com cefaleias em salvas não desenvolvem cefaleia tardia fora dos períodos de salva, mas durante o período de salva a TNG certamente induz crise de cefaleia em salvas que se inicia cerca de uma a duas horas após a ingestão da substância. A cefaleia tardia que ocorre nos doentes com enxaqueca ou naqueles com cefaleia do tipo tensão surge após um período de tempo variável, que, em média, é de 5 a 6 horas após a exposição.

A cefaleia é um efeito colateral bem conhecido do uso terapêutico da nitroglicerina e de outros dadores de NO. Com o uso crónico, a tolerância desenvolve-se dentro de uma semana e a cefaleia introduzida por TNG desaparece na maioria dos doentes nesse período. Com o uso intermitente, a cefaleia persiste e pode ser intensa o bastante a ponto de comprometer o uso de



dadores de NO para a angina. A maioria dos cardiopatas é composta de homens para além da meia-idade, o que provavelmente explica porque a magnitude do problema não é ainda maior.

Os outros dadores de NO foram menos estudados, mas evidências mostram que eles também podem causar cefaleias. O mononitrato de isossorbido foi objecto de um estudo duplamente cego controlado por placebo, causando cefaleia de maior duração que a TNG, devido à libertação lenta de óxido nítrico.

8.1.2 Cefaleia induzida por inibidor da fosfodiesterase (FDE)

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral
 - 2. localização fronto-temporal
 - 3. carácter pulsátil
 - 4. agravada pela actividade física
- B. Uso de uma única dose de inibidor da FDE
- C. A cefaleia aparece até 5 horas após a ingestão do inibidor da FDE
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas

Comentários

As FDEs são uma grande família de enzimas que hidrolisam os nucleotídeos cíclicos de GMPc e AMPc. Quando as FDEs são inibidas, os níveis de GMPc e AMPc aumentam. Os inibidores da FDE-5, sildenafil e dipiridamol, são os únicos componentes desse grupo estudados formalmente. A cefaleia, diferentemente daquela induzida pela TNG, é monofásica. Em voluntários normais tem características de cefaleia do tipo tensão, mas em doentes com enxaqueca tem características de enxaqueca sem aura. A cefaleia foi observada como reacção adversa do sildenafil nos estudos clínicos, mas apenas recentemente estudos experimentais têm demonstrado que em jovens, particularmente em mulheres, a cefaleia ocorre na maioria dos indivíduos e que em doentes com enxaqueca o sildenafil geralmente induz uma crise de enxaqueca. Os doentes com enxaqueca devem ser esclarecidos desta reacção adversa.

8.1.3 Cefaleia induzida por monóxido de carbono (CO)

Termo previamente usado

Cefaleia dos trabalhadores de depósitos ou armazéns

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia bilateral e/ou contínua, com carácter e intensidade que podem estar relacionados com a gravidade da intoxicação pelo monóxido de carbono¹, preenchendo os critérios C e D
- B. Exposição ao monóxido de carbono (CO)
- C. A cefaleia aparece até 12 horas após a exposição
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a eliminação do CO

Nota

- 1. Tipicamente: é uma cefaleia de fraca intensidade, sem sintomas gastrointestinais ou neurológicos, com níveis de carboxihemoglobina entre 10% e 20%; é uma cefaleia moderada,

pulsátil, e com irritabilidade, com níveis entre 20 e 30%; é uma cefaleia intensa com náusea, vômitos e visão turva com níveis entre 30 e 40%.

Comentários

Com níveis maiores de carboxihemoglobina (> de 40%) a cefaleia não é uma queixa comum devido às alterações da consciência.

Não existem bons estudos a respeito dos efeitos a longo prazo da intoxicação crónica pelo CO na cefaleia. As evidências mostram a possibilidade da ocorrência de cefaleia pós-intoxicação crónica.

8.1.4 Cefaleia induzida por álcool

8.1.4.1 Cefaleia imediata provocada por álcool

Termo previamente utilizado

Cefaleia do cocktail

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com, pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral
 - 2. localização fronto-temporal
 - 3. carácter pulsátil
 - 4. agravada pela actividade física
- B. Ingestão de uma bebida contendo álcool¹
- C. Cefaleia desenvolve-se dentro de três horas após a ingestão da bebida alcoólica
- D. A cefaleia desaparece em 72 horas

Nota

- 1. A dose eficaz não foi determinada.

Comentário

Alguns indivíduos desenvolvem a cefaleia devido a um efeito directo do álcool ou das bebidas alcoólicas. Estas cefaleias são muito mais raras do que as cefaleias tardias provocadas pelo álcool.

8.1.4.2 Cefaleia tardia provocada por álcool

Termo previamente utilizado

Cefaleia de ressaca

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com, pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral
 - 2. localização fronto-temporal
 - 3. carácter pulsátil
 - 4. agravada pela actividade física
- B. Ingestão de uma quantidade moderada de bebida alcoólica por um indivíduo com enxaqueca ou uma quantidade tóxica por pessoa que não sofra de enxaqueca
- C. Cefaleia aparece após a diminuição ou a redução a zero dos níveis sanguíneos de álcool
- D. A cefaleia desaparece em 72 horas



Comentários

Este é um dos tipos mais comuns de cefaleia. Não está claro se, além do álcool, outros componentes das bebidas alcoólicas desempenham algum papel. Não está certo, também, se o mecanismo é uma resposta tardia a efeitos tóxicos ou a mecanismos similares àqueles responsáveis pela cefaleia tardia induzida por dador de óxido nítrico.

A susceptibilidade à cefaleia de ressaca entre sofredores de cefaleia comparados com os não sofredores não foi determinada. Em doentes com enxaqueca, uma crise pode ser provocada no dia seguinte a um ingestão moderada de bebidas alcoólicas, enquanto que os indivíduos que não têm enxaqueca normalmente necessitam de maiores quantidades de ingestão alcoólica para desenvolver 8.1.4.2 *Cefaleia tardia provocada por álcool*.

8.1.5 Cefaleia induzida por componentes alimentares e aditivos

Termos previamente utilizados

Cefaleia alimentar.

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral
 - 2. localização fronto-temporal
 - 3. carácter pulsátil
 - 4. agravada pela actividade física
- B. Ingestão de uma dose mínima de componente ou aditivo alimentar¹
- C. A cefaleia aparece dentro de 12 horas após a ingestão da substância
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após ingestão única

Nota

- 1. A feniletilamina, a tiramina e o aspartato têm sido responsabilizados, mas a sua capacidade de provocar cefaleia não está suficientemente comprovada.

8.1.5.1 Cefaleia induzida por glutamato monossódico

Termo previamente utilizado

Síndrome do restaurante chinês.

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral
 - 2. localização fronto-temporal
 - 3. agravada pela actividade física
- B. Ingestão de glutamato monossódico (GMS)
- C. A cefaleia aparece dentro de uma hora após a ingestão de GMS
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após uma ingestão única

Comentários

A cefaleia induzida por GMS é tipicamente em peso ou ardor, e não pulsátil, mas pode ser pulsátil nos doentes com enxaqueca. Associa-se habitualmente às outras partes desta síndrome, como pressão no tórax, pressão ou aperto na face, sensação

de ardor no tórax, pescoço ou ombros, ruborização da face, tonuras e desconforto abdominal.

8.1.6 Cefaleia induzida por cocaína

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral
 - 2. localização fronto-temporal
 - 3. carácter pulsátil
 - 4. agravada pela actividade física
- B. Uso de cocaína
- C. A cefaleia aparece dentro de uma hora após o uso de cocaína
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após uso único

Comentários

A cefaleia é uma reacção adversa descrita do uso da cocaína. É frequente, desenvolvendo-se imediatamente ou dentro de uma hora após o seu uso, e não está associada a outros sintomas, a menos que ocorra, concomitantemente, acidente vascular cerebral ou acidente isquémico transitório.

8.1.7 Cefaleia induzida por cannabis

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral
 - 2. carácter pulsátil ou em pontadas
 - 3. sensação de pressão na cabeça
- B. Uso de cannabis
- C. A cefaleia aparece dentro de 12 horas após o uso de cannabis
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após uso único

Comentário

É relatado que o uso de cannabis causa cefaleia associada a secura da boca, parestesias, sensação de ondas de calor e congestão conjuntival.

8.1.8 Cefaleia induzida por histamina

Comentários

Foi demonstrado que a histamina causa, em indivíduos não sofredores de cefaleia, uma dor de cabeça imediata e, entre os doentes com enxaqueca, uma forma de cefaleia imediata e outra tardia. Esta última preenche os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura*. A propriedade indutora de cefaleia da histamina tem sido estudada após a administração intravenosa, cutânea e inalatória e em todas as vias de administração a histamina apresenta o mesmo efeito. O mecanismo é mediado primariamente pelo receptor H₁, uma vez que é quase completamente bloqueado pela mepiramina.

8.1.8.1 Cefaleia imediata provocada por histamina

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral



2. localização fronto-temporal
 3. carácter pulsátil
 4. agravada pela actividade física
- B. Absorção de histamina
- C. A cefaleia aparece dentro de dez minutos após a absorção da histamina
- D. A cefaleia desaparece dentro de uma hora após o fim da absorção de histamina

8.1.8.2 Cefaleia tardia provocada por histamina

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia em indivíduo que apresenta cefaleia primária, com as mesmas características desta cefaleia primária¹, e preenchendo os critérios C e D
- B. Absorção de histamina
- C. A cefaleia aparece após a histamina ter sido eliminada do sangue²
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após exposição única

Notas

1. Indivíduos normais raramente desenvolvem cefaleia tardia induzida por histamina, enquanto que os doentes com enxaqueca apresentam crises de enxaqueca sem aura; os doentes com cefaleia do tipo tensão apresentam cefaleia do tipo tensão e os doentes com cefaleia em salvas desenvolvem uma crise de cefaleia em salvas.
2. A enxaqueca e a cefaleia do tipo tensão desenvolvem-se tipicamente após cinco ou seis horas e a cefaleia em salvas após uma ou duas horas.

8.1.9 Cefaleia induzida pelo peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP)

Comentários

A propriedade indutora de cefaleia do CGRP foi estudada em apenas um ensaio controlado duplamente cego. Entretanto, não há dúvidas de que o CGRP ocasione uma cefaleia imediata. Crises tipo enxaquecas tardias foram desencadeadas em cada três de dez indivíduos. Recentemente, foi demonstrado que um antagonista do CGRP é eficaz no tratamento agudo da enxaqueca.

8.1.9.1 Cefaleia imediata provocada por CGRP

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
1. bilateral
 2. localização fronto-temporal
 3. carácter pulsátil
 4. agravada pela actividade física
- B. Absorção do CGRP
- C. A cefaleia aparece dentro de dez minutos após a absorção do CGRP
- D. A cefaleia desaparece dentro de uma hora após o fim da absorção do CGRP

8.1.9.2 Cefaleia tardia provocada por CGRP

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia em indivíduo que apresenta cefaleia primária, com as mesmas características da sua cefaleia primária¹, e preenchendo os critérios C e D
- B. Absorção do CGRP
- C. A cefaleia aparece após o CGRP ter sido eliminado do sangue²
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a infusão do CGRP

Notas

1. Os indivíduos normais raramente desenvolverão a cefaleia tardia induzida pelo CGRP; todavia, os doentes com enxaqueca apresentam crises de enxaqueca sem aura, os doentes com cefaleia do tipo tensão apresentam cefaleia do tipo tensão e os doentes com cefaleia em salvas desenvolvem uma crise de cefaleia em salvas.
2. A enxaqueca e a cefaleia do tipo tensão desenvolvem-se tipicamente após cinco ou seis horas e a cefaleia em salvas após uma ou duas horas.

8.1.10 Cefaleia como efeito adverso agudo atribuída a medicação usada para outras indicações

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Uso de uma medicação para tratamento de outra condição que não a cefaleia
- C. A cefaleia aparece dentro de minutos a horas após o uso da medicação
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após cessar o uso da medicação

Comentários

A cefaleia tem sido relatada após o uso de uma grande variedade de fármacos. As seguintes substâncias estão mais frequentemente incriminadas: atropina, digitálicos, dissulfiram, hidralazina, imipramina, nicotina, nifedipina, nimodipina. Uma lista mais detalhada pode ser encontrada no apêndice (Tabela 1).

As características da cefaleia não estão bem definidas na literatura, mas na sua maioria são em peso, contínuas, difusas e com intensidade de moderada a severa.

8.1.11 Cefaleia induzida pelo uso ou exposição aguda a outra substância

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Uso agudo de outra substância para além das descritas anteriormente
- C. A cefaleia aparece dentro de 12 horas de uso ou exposição
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após uso ou exposição única

Comentários

A cefaleia tem sido relatada após exposição a uma variedade de substâncias orgânicas e inorgânicas. As seguintes substâncias estão mais implicadas:

Compostos inorgânicos: arsénio, borato, brometo, cloreto, cobre, iodo, chumbo, lítio, mercúrio, cloridrato de tolazolina.



Compostos orgânicos: álcoois (cadeia longa), anilina, bálsamo, cânfora, dissulfureto de carbono, tetracloreto de carbono, clordecona, EDTA, heptacloro, sulfureto de hidrogénio, petróleo, álcool metílico, metilbrometo, metilcloro, metiliodeto, naftalina, compostos organofosforados (paratião, piretróides).

As características da cefaleia não estão bem definidas na literatura, mas são na sua maioria em peso, contínuas, difusas, com intensidade de moderada a severa.

8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação (MOH)

Termos previamente usados

Cefaleia de ressaca, cefaleia induzida por medicamentos, cefaleia por uso inadequado de medicação.

Introdução

Esta secção, bem como a seguinte, trata de cefaleias associadas ao uso ou exposição crónica a substâncias.

A cefaleia por uso excessivo de medicação é uma interacção entre um agente terapêutico usado de maneira excessiva e um doente susceptível. O melhor exemplo é o uso excessivo de fármacos para o tratamento agudo da cefaleia, causando cefaleia em doentes susceptíveis.

Sem dúvida, a causa mais comum de cefaleia tipo enxaqueca ocorrendo em ≥ 15 dias ao mês, e de um quadro misto de cefaleia tipo enxaqueca e de cefaleia do tipo tensão também ocorrendo em ≥ 15 dias ao mês, é o uso excessivo de medicação sintomática da enxaqueca e/ou analgésicos. De modo geral, o uso excessivo é definido em dias de tratamento por mês. O que é fundamental é que o tratamento ocorra frequente e regularmente, isto é, em vários dias em cada semana. Por exemplo, se o critério diagnóstico for o uso em ≥ 10 dias por mês, isto significa dois ou três dias de uso por semana. O tratamento com uma sequência de dias, seguido por longos intervalos sem medicação, praticado por alguns doentes, ocasiona muito menos frequentemente a cefaleia por uso excessivo de medicamentos.

A cefaleia do tipo tensão crónica está menos associada ao uso excessivo de medicação; porém, especialmente entre doentes de centros especializados no tratamento das cefaleias é comum a transformação da cefaleia do tipo tensão episódica em crónica pelo uso excessivo de analgésicos.

Os doentes com uma cefaleia primária preexistente que desenvolvem um novo tipo de cefaleia ou em quem a enxaqueca ou a cefaleia do tipo tensão piora notavelmente durante o uso excessivo de medicamento devem receber concomitantemente o diagnóstico da cefaleia primária preexistente e o de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH). Além disso, a cefaleia associada ao uso excessivo de medicação apresenta, muitas vezes, uma peculiar alternância de carácter, inclusive dentro de um mesmo dia, variando entre características do tipo enxaqueca e da cefaleia do tipo tensão (i.e., um novo tipo de cefaleia).

O diagnóstico de cefaleia por uso excessivo de medicação é de extrema importância clínica, uma vez que a resposta destes doentes às medicações preventivas é má enquanto durar o uso excessivo de medicação para tratamento agudo.

8.2.1 Cefaleias por uso excessivo de ergotamina

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia presente em $>$ de 15 dias/mês com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D
 1. bilateral
 2. em pressão/aperto
 3. intensidade fraca a moderada
- B. Ingestão de ergotamina em ≥ 10 dias/mês, de forma regular por ≥ 3 meses
- C. A cefaleia apareceu ou piorou notavelmente durante o uso excessivo de ergotamina
- D. A cefaleia desaparece ou reassume o seu padrão anterior dentro de dois meses após a interrupção do uso de ergotamina

Comentário

A biodisponibilidade das ergotaminas é tão variável que não é possível estabelecer uma dose mínima.

8.2.2 Cefaleia por uso excessivo de triptanos

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia presente em $>$ de 15 dias/mês com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. predominantemente unilateral
 2. qualidade pulsátil
 3. intensidade de moderada a severa
 4. agravada por (ou levando a evitar) actividade física de rotina (caminhar ou subir escadas)
 5. associada a, pelo menos, um dos seguintes:
 - a) náusea e/ou vômito
 - b) fotofobia e fonofobia
- B. Ingestão de triptanos (qualquer formulação) por ≥ 10 dias/mês, de forma regular por ≥ 3 meses
- C. A frequência da cefaleia aumenta consideravelmente durante o uso excessivo do triptano.
- D. A cefaleia reassume o seu padrão prévio dentro de dois meses após a interrupção do uso do triptano

Comentários

O uso excessivo de triptanos pode aumentar a frequência da enxaqueca, podendo conduzir a enxaqueca crónica. As evidências sugerem que isto ocorre mais rapidamente com o uso excessivo de triptanos do que com o de ergotamina.

8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésicos

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia presente em $>$ de 15 dias/mês com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. bilateral
 2. em pressão/aperto (não pulsátil)
 3. intensidade de fraca a moderada
- B. Ingestão de analgésicos simples em ≥ 15 dias/mês' por $>$ de 3 meses
- C. A cefaleia apareceu ou piorou acentuadamente durante o uso excessivo de analgésicos



D. A cefaleia desaparece ou reassume o seu padrão prévio dentro de dois meses após a interrupção dos analgésicos

Nota

1. As opiniões de peritos, que não a evidência formal, sugerem que o uso de ≥ 15 dias/mês em vez de ≥ 10 dias/mês é necessário para provocar as cefaleias por uso excessivo de analgésicos.

8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opióides

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia presente em >15 dias/mês, preenchendo os critérios C e D
- B. Ingestão de opióides em ≥ 10 dias/mês, por >3 meses
- C. A cefaleia apareceu ou piorou acentuadamente durante o uso excessivo de opióides
- D. A cefaleia desaparece ou reassume o seu padrão prévio dentro de dois meses após a interrupção dos opióides

Comentário

Estudos prospectivos indicam que os doentes que fazem uso excessivo de opióides apresentam a maior taxa de reincidência após a retirada da substância.

8.2.5 Cefaleia por uso excessivo combinados de medicamentos

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia presente em $>de 15$ dias/mês com, pelo menos, uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D.
 - 1. bilateral
 - 2. em pressão/aperto (não pulsátil)
 - 3. intensidade de fraca a moderada
- B. Ingestão de medicamentos combinados¹ em ≥ 10 dias/mês, por $>$ de três meses
- C. A cefaleia apareceu ou piorou acentuadamente durante o uso excessivo de medicamentos combinados
- D. Cefaleia desaparece ou reassume o seu padrão prévio dentro de dois meses após a interrupção combinada de medicação

Nota

1. As medicações combinadas tipicamente implicadas são aquelas que contêm analgésicos simples combinados com opióides, butalbital e/ou cafeína.

8.2.6 Cefaleia atribuída ao uso excessivo de outra medicação

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia presente em >15 dias/mês, preenchendo os critérios C e D:
- B. Uso excessivo regular¹ por >3 meses de medicamento para além dos citados anteriormente
- C. A cefaleia apareceu ou piorou acentuadamente durante o uso excessivo do medicamento
- D. A cefaleia desaparece ou reassume o seu padrão prévio dentro de dois meses após a interrupção do uso excessivo do medicamento

Nota

1. A definição do uso excessivo em termos de dias de tratamento por mês pode variar de acordo com a natureza do medicamento.

8.2.7 Cefaleia por uso excessivo de medicação provável

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia preenchendo critérios de A a C para qualquer uma das subformas 8.2.1 a 8.2.6
- B. Uma de entre as duas características seguintes:
 - 1. uso excessivo de medicação ainda não interrompida
 - 2. o uso excessivo de medicação foi interrompido nos últimos dois meses mas a cefaleia não desapareceu nem reassumiu o seu padrão prévio

Comentários

As subformas codificáveis como 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicação provável* são: 8.2.7.1 *Cefaleia por uso excessivo de ergotamina provável*, 8.2.7.2 *Cefaleia por uso excessivo de triptanos provável*, 8.2.7.3 *Cefaleia por uso excessivo de analgésicos provável*, 8.2.7.4 *Cefaleia por uso excessivo de opióides provável*, 8.2.7.5 *Cefaleia por uso excessivo de associação de medicamentos provável*, 8.2.7.6 *Cefaleia por uso excessivo de outra medicação provável*.

Muitos doentes preenchendo os critérios para 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicação provável* também preenchem critérios para 1.6.5 *Enxaqueca crónica provável* ou 2.4.3 *Cefaleia do tipo tensão crónica provável*. Devem ser classificadas em ambas as condições até que a relação causal seja estabelecida, após a interrupção da medicação que é utilizada excessivamente. Doentes com 1.6.5 *Enxaqueca crónica provável* devem ser classificados também para o subtipo prévio de enxaqueca (geralmente 1.1 *Enxaqueca sem aura*).

8.3 Cefaleia como efeito adverso atribuído a medicação crónica

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia presente em >15 dias/mês, preenchendo os critérios C e D:
- B. Uso crónico de medicação¹ para qualquer indicação terapêutica
- C. A cefaleia aparece durante a medicação
- D. A cefaleia desaparece após a interrupção da medicação²

Notas

- 1. A definição da dose e da duração variam com a medicação.
- 2. O tempo para resolução varia com o medicamento, mas pode ser de meses.

Comentários

A cefaleia pode ser devida a um efeito farmacológico directo do medicamento, como a vasoconstrição produzindo hipertensão arterial maligna e cefaleia, ou a um efeito secundário como a hipertensão intracraniana induzida por fármacos. Esta última é uma complicação reconhecida do uso por longo prazo de esteróides anabolizantes, amiodarona, carbonato de lítio, ácido nalidíxico, terapêutica substitutiva com hormonas da tiróide, tetraciclina ou minociclina.



8.3.1 Cefaleia induzida por hormona exógena

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia ou enxaqueca preenchendo os critérios C e D
- B. Uso regular de hormonas exógenas
- C. A cefaleia ou a enxaqueca aparece ou piora acentuadamente dentro de três meses após o início das hormonas exógenas
- D. A cefaleia ou a enxaqueca desaparece ou reassume o seu padrão prévio dentro de três meses após a total descontinuação do uso das hormonas exógenas

Comentários

O uso regular de hormonas exógenas, tipicamente para a contracepção ou terapia de substituição, pode estar associado com o aumento na frequência ou com o surgimento de novo de cefaleia ou enxaqueca.

Quando uma mulher apresenta também cefaleia ou enxaqueca associada à suspensão de estrogéneo exógeno, ambos os códigos 8.3.1 *Cefaleia induzida por hormona exógena* e 8.4.3 *Cefaleia por privação de estrogénios* deverão ser aplicados.

8.4 Cefaleia atribuída a privação de substância

8.4.1 Cefaleia por privação de cafeína

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia bilateral e/ou pulsátil preenchendo os critérios C e D
- B. Consumo de cafeína de ≥ 200 mg/dia, por > duas semanas e que é interrompido ou adiado
- C. A cefaleia desenvolve-se dentro de 24 horas após a última ingestão de cafeína e é aliviada dentro de uma hora por 100 mg de cafeína
- D. A cefaleia desaparece dentro de sete dias após a interrupção completa do uso de cafeína

8.4.2 Cefaleia por privação de opióides

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia bilateral e/ou pulsátil preenchendo os critérios C e D
- B. Consumo de opióides diários por >3 meses e que é interrompido
- C. A cefaleia desenvolve-se dentro de 24 horas após a última ingestão de opióides.
- D. A cefaleia desaparece dentro de sete dias após a interrupção completa do uso de opióides

8.4.3 Cefaleia por privação de estrogénios

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia ou enxaqueca preenchendo os critérios C e D
- B. Uso diário de estrogéneos por ≥ 3 semanas e que é interrompido
- C. A cefaleia ou a enxaqueca aparece dentro de cinco dias após o último uso de estrogénio
- D. A cefaleia ou a enxaqueca desaparece dentro de três dias

Comentários

A privação de estrogéneo após um período de uso desta hormona (como, por exemplo, durante a interrupção mensal periódica do uso de contraceptivos orais ou de terapia de substituição ou suplementação) pode induzir a cefaleia ou a enxaqueca.

8.4.4 Cefaleia atribuída a privação de outras substâncias de uso crónico

Critérios diagnóstico

- A. Cefaleia bilateral e/ou pulsátil preenchendo os critérios C e D
- B. Ingestão diária de outra substância para além das antes mencionadas por >3 meses e que é interrompida
- C. A cefaleia aparece em relação temporal estreita com a interrupção do uso da substância
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após a suspensão da substância.

Comentário

Tem sido referido, embora sem evidência suficiente, que a suspensão das seguintes substâncias pode provocar cefaleias: corticosteróides, antidepressivos tricíclicos, inibidores selectivos da recaptção de serotonina (SSRI), anti-inflamatórios não esteróides (AINEs).

Referências bibliográficas

- 8.1 *Cefaleia induzida pelo uso ou exposição aguda a substância*
Altura BM, Altura BT, Gebrewold A. Alcohol induced spasm of cerebral blood vessels. *J Mental Sci* 2000; 104:972-999.
Armstrong, P.J. and A. Bersten (1986). Normeperidine toxicity. *Anesth Analg* 65:536-538.
Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Nitric oxide-induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000; 123:1830-1837.
Bouillabaisse: an outbreak of methemoglobinemia in New Jersey in 1992. *Pediatrics* 94:381-384.
Askmark H, Lundberg PO, Olsson S. Drug related headache. *Headache* 1989; 29:441-444.
Atkins, F.M. (1986). A critical evaluation of clinical trials in adverse reactions to foods in adults. *J Allergy Clin Immunol* 78:174-182.
Beck, H.G., W.H. Schulze, and G.M. Suter (1940). Carbon monoxide-a domestic hazard. *JAMA* 115:1.
Bonnet, G.F. and Nepveux P. (1971). Migraine due to tyramine. *Sem Hop* 47:2441-2445.
Brewerton, T.D., D.L. Murphy, M.D. Lesem, H.A. Brandt, and D.C. Jimerson (1992). Headache responses following m-chlorophenylpiperazine in bulimics and controls. *Headache* 32:217-22.
Catalano, G., M.C. Catalano, and R. Rodriguez (1997). Dystonia associated with crack cocaine use. *South Med J* 90:1050-1052.
Cleophas, T.J., M.G. Niemeyer, E.E. vanderWall, and J. vanderMeulen (1996). Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris: beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 47:679-685.
Council of Scientific Affairs (1985). Aspartame: review of safety issues. *JAMA* 254:400-402.
Cregler, L.L. and H. Mark (1986). Medical complications of cocaine abuse. *N Engl J Med* 315:1495-1501.
Dalton K (1976). Migraine and oral contraceptives. *Headache* 15:247-251.
Dhopes, V., I. Maany, and C. Herring (1991). The relationship of cocaine to headache in polysubstance abusers. *Headache* 31:17-19.
Dhuna, A., A. Pascual-Leone, and M. Belgrade. Cocaine-related vascular headaches. 1991; 54:803-6.
De Marinis M, Janiri L, Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31:159-163.
Ekbohm, K. (1968). Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 19:487-493.
el-Mallakh, R.S. (1987). Marijuana and Migraine. *Headache* 27:442-443.
el-Mallakh, R.S., H.R. Kranzler, and J.R. Kamanitz (1991). Headaches and psychoactive substance use. *Headache* 31:584-587.
Forbes, H.S., S. Cobb, and F. Fremont-smith (1924). Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch Neurol Psychiatr* 11:164.
Gawin, F.H. (1991). Cocaine addiction: psychology and neurophysiology. *Science* 251:1580-1586.
Ghose, K. and J.D. Carrol (1984). Mechanisms of tyramine-induced migraine: similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuropsychobiol* 12:122-126.
Gordon, C.R., D. Mankuta, A. Shupak, O. Spitzer, and I. Doweck (1991). Recurrent classic Migraine attacks following transdermal scopolamine intoxication. *Headache* 31:172-174.
Gore ME, Salmon PR. Chinese restaurant syndrome: fact or fiction. *Lancet* 1980;318:251-2.
Hanington, E. and A.M. Harper (1968). The role of tyramine in the etiology of Migraine and related studies on the cerebral and intracerebral circulations. *Headache* 8:84-97.
Hansen, H.J. and V.M. Drewes (1970). The nitroglycerine ointment test-a double-blind examination. *Dan Med Bull* 17:226-229.
Heckerling, P.S., J.B. Leikin, A. Maturen, and J.T. Perkins (1987). Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Int Med* 107:174-176.



Henderson, W.R. and N.H. Raskin (1972). "Hot dog" headache: individual susceptibility to nitrite. *Lancet* 2:1162-1163.

Hirsch, A.R., K.M. Rankin, and P.P. Panelli (1996). Trichloroethylene exposure and headache. *Headache Quarterly* 7:126-138.

Horowitz, L.D., M.V. Herman, and R. Gorlin (1972). Clinical response to nitroglycerin as a diagnostic test for coronary artery disease. *Am J Cardiol* 29:149-153.

Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J, Tfelt-Hansen P (1989). Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 38:17-24.

Kenney, R.A. and C.S. Tidball (1972). Human susceptibility to oral monosodium L-glutamate. *Am J Clin Nutr* 25:140-146.

Kerr, G.R., M.W. Lee, M. eLozy, R. McGandy, and F. Stare (1979). Prevalence of the "Chinese restaurant syndrome". *J Am Diet Assoc* 75:29-33.

Krabbe, A.A. and J. Olesen (1980). Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 8:253-259.

Larkin, J.M., G.J. Brahos, and J.A. Moylin (1976). Treatment of carbon monoxide poisoning: prognostic factors. *J Trauma* 16:111.

Lassen LH, Thomsen LL, Olesen J (1995) Histamine induces Migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of Migraine. *Neuroreport* 6:1475-1479.

Leon, A.S., D.B. Hunninghake, C. Bell, D.K. Rassin, and T.R. Tephly (1989). Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Int Med* 149:2318-2324.

Leone, M., A. Attanasio, D. Croci, G. Filippini, D. D'Amico, L. Grazi, A. Nespolo, and G. Bussone (2000). The serotonergic agent m-chlorophenylpiperazine induced Migraine attacks: a controlled study. *Neurology* 55:136-139.

Levine, S.R., J.C. Brust, N. Futrell, and et al. (1990). Cerebrovascular complications of the use of the crack form of alkaloidal cocaine. *N Engl J Med* 323:699-704.

Lipton, R.B., C.M. Kwong, and S. Solomon. Headaches in hospitalized cocaine users. *Headache* 1989;29:225-8.

Lowenstein, D.H., S.M. Massa, M.C. Rowbotham, and et al. (1987). Acute neurologic and psychiatric complications associated with cocaine abuse. *Am J Med* 83:841-846.

Luthy, J. and C. Schlatter (1983). Biogenic amines in food: effects of histamine, tyramine and phenylethylamine in the human. *Z Lebensm Unters Forsch* 177:439-443.

Magos AL, E Brewster, R Singh T O'Dowd, M Brincat, JWW Studd (1986). The effects of norethisterone in postmenopausal women on oestrogen replacement therapy: a model for the premenstrual syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 93:1290-1296.

McCullock, J. and A.M. Harper (1978). Phenylethylamine and the cerebral circulation. In: *Current concepts in Migraine research*, (J. McCullock and A.M. Harper, eds.) pp. 85-88. Raven Press, New York.

Meigs, J.L. and J.P. Hughes (1952). Acute carbon monoxide poisoning: an analysis of 105 cases. *AMA Arch Ind Hygiene Occupat Med* 6:344-356.

Merkel, P.A., W.J. Koroshetz, M.C. Irizarry, and M.E. Cudkovicz (1995). Cocaine-associated cerebral vasculitis. *Semin Arthritis Rheum* 25:172-183.

Merritt, J.E. and P.B. Williams (1990). Vasospasm contributes to monosodium glutamate-induced headache. *Headache* 30:575-580.

Mitchell, J.D. (1995). Clinical neurotoxicology: an introduction. In: *Handbook of clinical neurology*, (F.A. DeWolff, ed.) pp. 1-22. Elsevier Science.

Moffet, A.M., M. Swash, and D.F. Scott (1974). Effect of chocolate in Migraine: a double-blind study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 37:445-448.

Monteiro, J.M. (1993). Headache associated with single use of substances. In: *The headaches*, (J. Olesen, P. Tfelt-Hansen, and K.M.A. Welch, eds.) pp. 715-720. Raven Press, Limited, New York.

Monteiro, J.M. and C.G. Dahlof (2000). Single use of substances. In: *The Headaches*, (J. Olesen, P. Tfelt-Hansen, and K.M. Welch, eds.) pp. 861-869. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia.

Murphree, A.B., L.A. Greenberg, and R.B. Carrol (1967). Neuropharmacologic effects of substances other than ethanol in alcoholic beverages. *Fed Proc* 26:1468-1473.

Nappi RE, A Cagnacci, F Granella, F Piccinini, F Polatti, F Facchinetti (2001) Course of primary headaches during hormone replacement therapy. *Maturitas* 38:157-63.

Norton, S. (1975). Toxicology of the central nervous system. In: *Toxicology*, (L.J. Casarett and J. Doult, eds.) pp. 1019-1035. MacMillan, New York.

Ogata S, Hosoi T, Saji H. Studies on acute alcohol intoxication. Japanese Journal of Studies of Alcohol 1966; 1:67-79.

Peters, G.A. (1953). Migraine: diagnosis and treatment with emphasis on the Migraine-tension headache, provocative tests and use of rectal suppositories. *Proc Mayo Clin* 28:673-686.

Reif-Lehrer, L. (1977). A questionnaire study of the prevalence of Chinese restaurant syndrome. *Fed Proc* 36:1617-1623.

Sabatini, U., O. Rascol, A. Rascol, and J.L. Montastruc (1990). Migraine attacks induced by subcutaneous apomorphine in two migrainous Parkinsonian patients. *Clin Neuropharmacol* 13:264-267.

Satel, S.L. and F.H. Gawin (1989). Migraine-like headache and cocaine use. *JAMA* 261:2995-2996.

Schamburg, H.H., R. Byck, R. Gerstl, and J.H. Mashman (1969). Monosodium L-glutamate: its pharmacology and role in the Chinese restaurant syndrome. *Science* 163:826-828.

Scher, W. and B.M. Scher (1992). A possible role for nitric oxide in glutamate (MSG)-induced Chinese restaurant syndrome, glutamate induced asthma, "hot-dog headache", pugilistic Alzheimer's disease, and other disorders. *Med Hypotheses* 38:185-188.

Schiffmann, S.S., C.E. Buckley, H.A. Sampson, and et al. (1987). Aspartame and susceptibility to headache. *N Engl J Med* 317:1181-1185.

Schnitker, M.T. and M.A. Schnitker (1947). Clinical notes, suggestions and new instruments. *J Amer Med Assoc* 135:89.

Schwartz, A.M. (1946). The cause, relief and prevention of headache arising from contact with dynamite. *N Engl J Med* 235:541-544.

Scopp, A.L. (1991). MSG and hydrolyzed vegetable protein induced headache review and case studies. *Headache* 31:107-110.

Seltzer, S. (1982). Foods and drug combinations, responsible for head and neck pain. *Cephalalgia* 2:111-124.

Shaw, S.W., R.H. Johnson, and H.G. Keogh (1978). Oral tyramine in dietary Migraine sufferers. In: *Current concepts in Migraine research*, (S.W. Shaw, R.H. Johnson, and H.G. Keogh, eds.) pp. 31-39. Raven Press, New York.

Shively, M. and B. Riegel (1991). Effect of nitroglycerin ointment placement on headache and flushing in health subjects. *Int J Nurs Stud* 28:153-161.

Sicuteri, F., E.D. Bene, M. Poggioni, and A. Bonazzi (1987). Unmasking latent dysnocieption in healthy subjects. *Headache* 27:180-185.

Smith, I., A.H. Kellow, and E. Hanington (1970). Clinical and biochemical correlation between tyramine and Migraine headache. *Headache* 10:43-52.

Tarasoff, L. and M.F. Kelly (1993). Monosodium L-glutamate: a double-blind study and review. *Food Chem Toxicol* 31:1019-1035.

Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK, Olesen J. A Nitric oxide donor triggers genuine Migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994; 1:71-80.

Towers, C.V., R.A. Pircon, M.P. Nageotte, M. Porto, and T.J. Garite (1993). Cocaine intoxication presenting as preeclampsia and eclampsia. *Ob Gyn* 81:545-547.

Trelles, L. and R. Jeri. Central nervous system stimulants: cocaine, amphetamine, nicotine. In: *Handbook of clinical neurology*, (F.A. DeWolff, ed.). New York: Elsevier Science, 1995:251-7.

Wallgreen H, Barry A. Drug actions in relation to alcohol effects. In: Action of alcohol. New York: Elsevier, 1970:621-714.

Wilson, J. (1995). Cyanogenic glycosides. Ch. 3 in *Handbook of clinical neurology*, vol. 65 (F.A. DeWolff, ed.). New York: Elsevier Science, 1995:25-34.

Varon J, Marik PE, Fromm RE, Gueler A. Carbon Monoxide Poisoning: a review for clinicians. *J. Emerg Med* 1999; 17:87-93.

Yang, W.H., M.A. Drouin, M. Herbert, Y. Mao, and J. Kursh (1997). The monosodium glutamate symptom complex: assessment in a double blind, placebo controlled, randomized study. *J Allergy Clin Immunol* 99:757-762.

8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação (MOH)

Ala-Hurula, V., V. Myllyla, and E. Hokkanen (1982). Ergotamine abuse: results of ergotamine discontinuation with special reference to the plasma concentrations. *Cephalalgia* 2:189-195.

Ala-Hurula, V., V. Myllyla, E. Hokkanen, and O. Tokola (1981). Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache* 21:240-242.

Allgulander, C. (1986). History and current status of sedative-hypnotic drug use and abuse. *Acta Psychiatr Scand* 73:465-478.

Andersson, P.G. (1975). Ergotamine headache. *Headache* 15:118-121.

Baar, H.A. (1990). Treatment for headache: a four-step standardized withdrawal program for analgesic abusers. *Pain Clin* 3:173-177. (Abstract).

Bennett, W.M. and M.E. DeBroe (1989). Analgesic nephropathy: a preventable renal disease. *N Engl J Med* 320:1269-1271.

Bowdler, I., J. Killian, and S. Günsler-Blumberg. The association between analgesic abuse and headache--coincidental or causal. *Headache* 1988;28:494.

Braithwaite RA. The toxicity of tricyclic and newer antidepressants. In: *Handbook of Clinical Neurology*, (F.A. DeWolff, ed.) pp. 311-320. New York: Elsevier Science 1995:311-20.

Brust, J.C. (1995). Opiate addiction and toxicity. Ch. 16 in *Handbook of clinical neurology*, vol. 65 (F.A. DeWolff, ed.). New York: Elsevier Science:356-361.

Catacci, T., F. Fiacco, and C. Argentino (1994). Ergotamine-induced headache can be sustained by sumatriptan daily intake. *Cephalalgia* 14:374-375.

Centonze, V., B.M. Polite, M. diBari, P. Caporaletti, and O. Albano (1993). Vascular injuries in ergotamine abuse: a case report. *Funct Neurol* 8:265-270.

Dalquen, P., J. Fasel, M.J. Mihatsch, M. Rist, and G. Rutishauser (1980). Phenacetinabusum Erfolgversprechend und anwendbar. *Schweizerische Medizinische Wochenschrift* 110:302-306.

DeBroe, M.E. and M.M. Elseviers (1993). Analgesic nephropathy--still a problem? *Nephron* 64:505-513.

deMarinis, M., L. Janiri, and A. Agnoli (1991). Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 31:159-163.

Diamond, S. and D.J. Dalessio (1982). Drug abuse in headache. In: *The practicing physician's approach to headache*, (S. Diamond and D.J. Dalessio, eds.) pp. 114-121. Williams & Wilkins, Baltimore.

Dichgans, J. and H.C. Diener (1988). Clinical manifestations of excessive use of analgesic medication. In: *Drug-induced headache*, (H.C. Diener and M. Wilkinson, eds.) pp. 8-15. Springer-Verlag, Berlin.

Dichgans, J., H.D. Diener, W.D. Gerber, and et al. (1984). Analgetika-induzierter dauerkopfschmerz. *Dtsch Med Wschr* 109:369-73.

Diener, H.C. (1993). A personal view of the classification and definition of drug dependence headache. *Cephalalgia* 13:68-71.

Diener, H.C. and C.G. Dahlof (1999). Headache associated with chronic use of substances. In: *The headaches*, (J. Olesen, P. Tfelt-Hansen, and K.M.A. Welch, eds.) pp. 871-878. Lippincott, Williams & Wilkins, Philadelphia.

Diener, H.C., J. Dichgans, E. Scholz, S. Geiselhart, W.D. Gerber, and A. Bille (1989). Analgesic-induced chronic headache: long-term results of withdrawal therapy. *J Neurol* 236:9-14.

Diener, H.C., J. Haab, C. Peters, S. Ried, J. Dichgans, and A. Pilgrim (1991). Subcutaneous sumatriptan in the treatment of headache during withdrawal from drug-induced headache. *Headache* 31:205-209.

Diener, H.C., V. Pfaffenrath, D. Soyka, and W.D. Gerber (1992). Therapie des medikamenten-induzierten dauerkopfschmerzes. *Münch Med Wschr* 134:159-162.

Diener, H.C. and P. Tfelt-Hansen (1993). Headache associated with chronic use of substances. In: *The headaches*, (J. Olesen, P. Tfelt-Hansen, and K.M.A. Welch, eds.) pp. 721-727. Raven press LTD, New York.

Dige-Petersen, H., N.A. Lassen, J. Noer, K.H. Toennesen, and J. Olesen (1977). Subclinical ergotism. *Lancet* i:65-66.

Drucker, P. and S. Tepper (1998). Daily sumatriptan for detoxification from rebound. *Headache* 38:687-690.

Dubach, U.C., B. Rosner, and E. Pfister (1983). Epidemiologic study of abuse of analgesics containing phenacetin. Renal morbidity and mortality (1968-1979). *N Engl J Med* 308:357-362.

Elkind, A.H. (1989). Drug abuse in headache patients. *Clin J Pain* 5:111-120.

Elkind, A.H. (1991). Drug abuse and headache. *Med Clin N Am* 75:717-732.

Evers, S., I. Galow, B. Bauer, B. Suhr, A. Buchheister, I.W. Husstedt, and E.B. Ringelstein (1999). Sumatriptan and ergotamine overuse and drug-induced headache: a clinicoepidemiologic study. *Clin Neuropharmacol* 22:201-206.

Fanciullaci, M., M. Alessandri, U. Pietrini, E. Briccolani-Bandini, and S. Beatrice (1992). Long-term ergotamine abuse: effect on adrenergically induced mydriasis. *Clin Pharm Ther* 51:302-307.

Fincham, J.E. (1987). Over-the-counter drug use and misuse by the ambulatory elderly: a review of the literature. *J Ger Drug Ther*:1:3-21.

Fincham, R.W., Z. Perdue, and V.D. Dunn (1985). Bilateral focal cortical atrophy and chronic ergotamine abuse. *Neurology* 35:720-722.

Fisher, C.M. (1988). Analgesic rebound headache refuted. *Headache* 28:666.

Friedman, A.P., P. Brazil, and T.J. vonStorch (1955). Ergotamine tolerance in patients with Migraine. *JAMA* 157:881-884.

Gaist, D., J. Hallas, S.H. Sindrup, and L.F. Gram (1996). Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 50:161-165.

Gaist, D., I. Tsiropoulos, S.H. Sindrup, J. Hallas, B.K. Rasmussen, and J. Kragstrup (1998). Inappropriate use of sumatriptan: population based register and interview study. *Br J Med* 316:1352-1353.

Granella, F., S. Farina, G. Malferrari, and G.C. Manzoni (1987). Drug abuse in chronic headache: a clinicoepidemiologic study. *Cephalalgia* 7:15-19.

Gutzwiller, F. and E. Zemp (1986). Der analgetikakonsum in der bevölkerung und socioökonomische aspekte des analgetikaabusus. In: *Das analgetikasyndrom*, (M.J.



- Mihatsch, ed.) pp. 197-205. Thieme, Stuttgart.
- Hering, R. and T.J. Steiner (1991). Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing Migraineurs. *Lancet* 337:1442-1443.
- Hokkanen, E., O. Waltimo, and T. Kallanranta (1978). Toxic effects of ergotamine used for Migraine. *Headache* 18:95-98.
- Horowski, R. and A. Ziegler (1988). Possible pharmacological mechanisms of chronic abuse of analgesics and other anti-migraine drugs. In: *Drug-induced headache*, (H.C. Diener and M. Wilkinson, eds.) pp. 95-104. Springer-Verlag, Berlin.
- Horton, B.T. and G.A. Peters (1963). Clinical manifestations of excessive use of ergotamine preparations and management of withdrawal effect: report of 52 cases. *Headache* 3:214-226.
- Isler, H. (1982). Migraine treatment as a cause of Chronic Migraine. In: *Advances in Migraine research and therapy*, (F.C. Rose, ed.) pp. 159-164. Raven Press, New York.
- Jaffe, J.H. (1985). Drug addiction and drug abuse. In: *The pharmacological basis of therapeutics*, (A.G. Gilman, T.W. Rall, A.S. Nies, and P. Taylor, eds.) pp. 522-573. Pergamon Press, New York.
- Katsarava Z, Fritsche G, Muessig M, Diener HC, Limmroth V. Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs. *Neurology*. 2001;57:1694-1698.
- Kaube, H., A. May, H.C. Diener, and V. Pfaffenrath (1994). Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *Br Med J* 308:1573.
- Kielholz, P. and D. Ladewig (1981). Probleme des medikamentenmißbrauches. *Schweiz Arztezeitung* 62:2866-2869.
- Klapper, J.A. (1992). Rebound headache: definition, symptomatology, treatment, and prevention. *Headache Quarterly* 3:398-402.
- Kouyanou, K., C.E. Pither, S. Rabe-Hesketh, and S. Wessely (1998). A comparative study of iatrogenesis, medication abuse, and psychiatric morbidity in chronic pain patients with and without medically explained symptoms. *Pain* 76:417-426.
- Kudrow, L. (1982). Paradoxical effects of frequent analgesic use. *Adv Neurol* 33:335-341.
- Lader M. Hypnotics and sedatives. In: *Handbook of clinical neurology*, (F.A. DeWolff, ed.). New York: Elsevier Science 1995:329-55.
- Lance, F., C. Parkes, and M. Wilkinson (1988). Does analgesic abuse cause headache de novo? *Headache* 61-62.
- Lance, J.W. (1990). A concept of Migraine and the search for the ideal headache drug. *Headache* 30:17-23.
- Limmroth, V., S. Kazarawa, G. Fritsche, and H.C. Diener (1999). Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and naratriptan. *Lancet* 353:378.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, Przywara S, Diener HC. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002; 59:1011-1014.
- Lucas, R.N. and W. Falkowski (1973). Ergotamine and methysergide abuse in patients with Migraine. *Br J Psychiatry* 122:199-203.
- Ludolph, A.C., I.W. Husted, H.P. Schlake, K.H. Grottemeyer, and G.G. Brune (1988). Chronic ergotamine abuse: evidence of functional impairment of long ascending spinal tracts. *Eur Neurol* 28:311-316.
- MacGregor, E.A., C. Vora, and M. Wilkinson (1990). Analgesic use: a study of treatments used by patients for Migraine prior to attending the City of London Migraine clinic. *Headache* 30:634-638.
- Manzoni, G.C., G. Miciceli, F. Granella, G. Sandrini, C. Zanferri, and G. Nappi (1988). Therapeutic approach to drug abuse in headache patients. In: *Drug-induced headache*, (H.C. Diener and M. Wilkinson, eds.) pp. 143-149. Springer-Verlag, Berlin.
- Marks, V. (1981). Reactive (rebound) hypoglycemia. In: *Hypoglycemia*, (V. Marks and C.F. Rose, eds.) pp. 179-217. Blackwell, Oxford.
- Mathew, N.T. (1987). Amelioration of ergotamine withdrawal symptoms with naproxen. *Headache* 27:130-133.
- Mathew, N.T., R. Kurman, and F. Perez (1990). Drug induced refractory headache - clinical features and management. *Headache* 30:634-638.
- Michulka, D.M., E.B. Blanchard, K.A. Appelbaum, J. Jaccard, and M.P. Dentinger (1989). The refractory headache patient-2. High medication consumption (analgesic rebound) headache. *Behav Res Ther* 27:411-420.
- Miciceli, G., G.C. Manzoni, F. Granella, E. Martignoni, G. Malferri, and G. Nappi (1988). Clinical and epidemiological observations on drug abuse in headache patients. In: *Drug-Induced Headache*, (H.C. Diener and M. Wilkinson, eds.) pp. 20-28. Springer-Verlag, Berlin.
- Nicolodi, M., P.L. DelBianco, and F. Sicuteri (1997). The way to serotonergic use and abuse in Migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 17:79-84.
- Page, H. (1981). Rebound headache from ergotamine withdrawal. *JAMA* 246:719.
- Peters, G. and B.T. Horton (1951). Headache: with special reference to the excessive use of ergotamine preparations and withdrawal effects. *Proc Mayo Clin* 26:153-161.
- Pini, L.A. and T. Trenti (1994). Case report: does chronic use of sumatriptan induce dependence? *Headache* 34:600-601.
- Pradaliere, A., S. Dry, and J.F. Baron (1984). Cephalée induite par l'abus de tartrate d'ergotamine chez les migraineux. *Concours Méd* 106:106-110.
- Rahman, A., M. Segasothy, S.A. Samad, A. Zulfiqar, and M. Rani (1993). Analgesic use and chronic renal disease in patients with headache. *Headache* 33:442-445.
- Rapoport, A., P. Stang, D.L. Guterman, R. Cady, H. Markley, R. Weeks, J. Sayers, and A.W. Fox (1996). Analgesic rebound headache in clinical practice: data from a physician survey. *Headache* 36:14-19.
- Rapoport, A.M. (1988a). Analgesic rebound headache. *Headache* 28:662-665.
- Rapoport, A.M. and R.E. Weeks (1988b). Characteristics and treatment of analgesic rebound headache. In: *Drug-induced headache*, (H.C. Diener and M. Wilkinson, eds.) pp. 162-167. Springer-Verlag, Berlin.
- Roswell, A.R., C. Neylan, and M. Wilkinson (1973). Ergotamine induced headache in migrainous patients. *Headache* 13:65-67.
- Sandler, D.P., J.C. Smith, C.R. Weinberg, V.M. Buckalew, V.W. Dennis, W.B. Blythe, and W.P. Burgess (1989). Analgesic use and chronic renal disease. *N Engl J Med* 320:1238-1243.
- Saper, J.R. (1983a). Drug abuse among headache patients. In: *Headache disorders*, (J.R. Saper, ed.) pp. 263-278. PSG Publishers, Boston.
- Saper, J.R. (1983b). Drug overuse among patients with headache. *Neurol Clin* 1:465-477.
- Saper, J.R. (1990). Daily chronic headaches. *Neurol Clin N Amer* 8:891-902.
- Saper, J.R. and J.M. Jones (1986). Ergotamine tartrate dependency: features and possible mechanisms. *Clin Neuropharmacol* 9:244-256.
- Schnider, P., S. Aull, C. Baumgartner, and et al. (1996). Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient withdrawal: five-year followup. *Cephalalgia* 16:481-485.
- Schnider, P., S. Aull, and M. Feucht (1994). Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalalgia* 14:162-167.
- Schnider, P., J. Maly, J. Grunberger, S. Aull, K. Zeiler, and P. Wessely (1995). Improvement of decreased critical flicker frequency in headache patients with drug abuse after successful withdrawal. *Headache* 35:269-272.
- Schoenen, J., P. Lenarduzzi, and J. Sianard-Gainko (1989). Chronic headaches associated with analgesics and/or ergotamine abuse: a clinical survey of 434 consecutive outpatients. In: *New advances in headache research*, (F.D. Rose, ed.) pp. 29-43. Smith-Gordon, London.
- Seller, E.M., U.E. Busto, H.L. Kaplan, G. Somer, and G.J. Baylon (1998). Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *Clin Pharmacol Ther* 63:121.
- Shakir, R.A. (1995). Vitamin toxicity. In: *Handbook of clinical neurology*, vol. 65 (F.A. DeWolff, ed.). New York: Elsevier Science:567-576.
- Silberstein, S.D. and R.B. Lipton (1997). Chronic daily headache. In: *Headache*, (P.J. Goadsby and S.D. Silberstein, eds.) pp. 201-225. Butterworth-Heinemann, Newton.
- Silberstein, S.D., R.B. Lipton, S. Solomon, and N.T. Mathew (1994). Classification of daily and near daily headaches: proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 34:1-7.
- Silberstein, S.D. and J.R. Silberstein (1992). Chronic daily headache: prognosis following inpatient treatment with repetitive IV DHE. *Headache* 32:439-445.
- Stewart, J.H. (1978). Analgesic abuse and renal failure in Australia. *Kidney International* 13:72-78.
- Sullivan, J.T. and E.M. Sellers (1986). Treatment of the barbiturate abstinence syndrome. *Med J Aust* 145:456-458.
- Taschner, K.L. and G.A. Wiesbeck (1988). Psychiatric aspects of drug addiction of the barbiturate-alcohol type. In: *Drug-induced headache*, (H.C. Diener and M. Wilkinson, eds.) pp. 80-84. Berlin, Springer-Verlag.
- Tfelt-Hansen, P. (1985). Ergotamine headache. In: *Updating in headache*, (V. Pfaffenrath, P. Lundberg, and O. Sjaastad, eds.) pp. 169-172. Springer, Berlin.
- Tfelt-Hansen, P. (1986). The effect of ergotamine on the arterial system in man. *Acta Pharmacol Toxicol* 59:1-29.
- Tfelt-Hansen, P. and A.A. Krabbe (1981a). Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalalgia* 1:29-32.
- Tfelt-Hansen, P. and J. Olesen (1981b). Arterial response to ergotamine tartrate in abusing and non-abusing Migraine patients. *Acta Physiol Scand* 48:69-72.
- Tfelt-Hansen, P. and L. Paalzow (1985). Intramuscular ergotamine: plasma levels and dynamic activity. *Clin Pharmacol Ther* 37:29-35.
- Tfelt-Hansen, P., P.R. Saxena, and M.D. Ferrari (1995). Ergot alkaloids. In: *Handbook of clinical neurology*, (F.A. DeWolff, ed.) pp. 61-67. New York: Elsevier Science.
- Timings, P.L. and A. Richens (1995). Neurotoxicology of antiepileptic drugs. In: *Handbook of clinical neurology*, (F.A. DeWolff, ed.) pp. 495-513. New York: Elsevier Science.
- Vasconcellos, E., J.E. Pina-Garza, E.J. Millan, and J.S. Warner (1998). Analgesic rebound headache in children and adolescents. *J Child Neurol* 13:443-447.
- Verhoeff, N.P., W.H. Visser, M.D. Ferrari, P.R. Saxena, and E.A. vonRoyen (1993). Dopamine D2 receptor imaging with 123-I-iodobenzamide SPECT in Migraine patients abusing ergotamine: does ergotamine cross the blood brain barrier. *Cephalalgia* 13:325-329.
- VonKorff, M., B.S. Galer, and P. Stang (1995). Chronic use of symptomatic headache medications. *Pain* 62:179-186.
- Walker, J., S. Parisi, and D. Olive (1993). Analgesic rebound headache: experience in a community hospital. *Southern Med J* 86:1202-1205.
- Warner, J.S. (1999). Rebound headaches: a review. *Headache Quarterly* 10:207-219.
- Zed, P.J., P.S. Loewen, and G. Robinson (1999). Medication-induced headache: overview and systematic review of therapeutic approaches. *Ann Pharmacother* 33:61-72.
- Ziegler, D.K. (2000). Opiate and opioid use in patients with refractory headache. *Cephalalgia* 14:5-10.

8.3 Cefaleia como efeito adverso atribuído a medicação crônica

de Lignières B, Silberstein SD. Pharmacodynamics of oestrogens and progestagens. *Cephalalgia* 2000;20:200-207.

Silberstein SD. Hormone-related headache. *M Clin N Am* 2001;85:1017-1035.

Silberstein SD, de Lignières B. Migraine, menopause and hormonal replacement therapy. *Cephalalgia* 2000;20:214-212.

8.4 Cefaleia atribuída a privação de substância

Abbott, P.J. (1986). Caffeine: a toxicological overview. *Med J Aust* 145:518-521.

Baumgartner, G.R. and R.C. Rowen (1991). Transdermal clonidine versus chloridiazepoxide in alcohol withdrawal: a randomized, controlled clinical trial. *South Med J* 84:312-321.

Dalessio, D.J. (1980). *Wolff's headache and other head pain*. Oxford University Press, Oxford.

Epstein MT, JM Hockaday (1975). Migraine and reproductive hormones through the menstrual cycle. *Lancet* i:543-548.

Greden, J.F., M. Fontaine, M. Lubetsky, and K. Chamberlin (1978). Anxiety and depression associated with caffeine among psychiatric inpatients. *Am J Psychiatry* 135:963-966.

Laska, E.M., A. Sunshine, F. Mueller, W.B. Elvers, C. Siegel, and A. Rubin (1984). Caffeine as an analgesic adjuvant. *JAMA* 251:1711-1718.

Lichten E, J Lichten, A Whitty, D Pieper (1996). The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal Migraine: the depo-oestradiol challenge test. *Headache* 36:367-71.

Raskin, N.H. and O. Appenzeller (1980). *Headache*, Saunders, Philadelphia.

Silverman, K., S.M. Evans, E.C. Strain, and R.R. Griffiths (1992). Withdrawal syndrome after the double-blind cessation of caffeine consumption. *N Eng J Med* 327:1109-1114.

Somerville B (1975). Estrogen withdrawal Migraine. *Neurology* 25:239-250.

vanDusseldorp, M. and M.B. Katan (1990). Headache caused by caffeine withdrawal among moderate coffee drinkers switched from ordinary to decaffeinated coffee: a 12 week double blind trial. *Br Med J* 300:1558-1559.

White, B.C., C.A. Lincoln, N.W. Pearce, R. Reeb, and C. Vaida (1980). Anxiety and muscle tension as consequence of caffeine withdrawal. *Science* 209:1547-1548.



9. Cefaleia atribuída a infecção

- 9.1 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana
 - 9.1.1 Cefaleia atribuída a meningite bacteriana
 - 9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite linfocitária
 - 9.1.3 Cefaleia atribuída a encefalite
 - 9.1.4 Cefaleia atribuída a abscesso cerebral
 - 9.1.5 Cefaleia atribuída a empiema subdural
- 9.2 Cefaleia atribuída a infecção sistémica
 - 9.2.1 Cefaleia atribuída infecção bacteriana sistémica
 - 9.2.2 Cefaleia atribuída a infecção viral sistémica
 - 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infecção sistémica
- 9.3 Cefaleia atribuída ao HIV (AIDS/SIDA)
- 9.4 Cefaleia crónica pós-infecção
 - 9.4.1 Cefaleia crónica pós-meningite bacteriana

Codificada noutro local

Cefaleias atribuídas a infecções locais extra-cranianas (como ouvidos, olhos e seios para-nasais) são classificadas como sub-tipos de 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou estruturas cranianas ou faciais.*

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação com uma infecção, é classificada como uma cefaleia secundária à infecção. Isto também é verdadeiro se a cefaleia tem as características de enxaqueca, de cefaleia do tipo tensão ou de cefaleias em salvas. Quando uma cefaleia primária preexistente agrava em estreita relação temporal com uma infecção, há duas possibilidades a ponderar. O doente pode receber somente o diagnóstico da cefaleia primária preexistente ou pode receber esse diagnóstico mais o da cefaleia atribuída à infecção. Os factores que suportam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com a infecção, agravamento acentuado da cefaleia preexistente, evidência muito clara de que a infecção pode agravar a cefaleia primária e, finalmente, a melhoria ou o desaparecimento da cefaleia após a cura da infecção.

Definitiva, provável ou crónica?

Um diagnóstico de *Cefaleia atribuída a uma infecção* só se torna definitivo somente quando a cefaleia desaparece ou melhora significativamente após o tratamento eficaz ou remissão espontânea da infecção. Se a infecção não pode ser eficazmente tratada ou não regride espontaneamente, ou quando o tempo foi insuficiente para isso acontecer, um diagnóstico de *Cefaleia provavelmente atribuída a infecção* é normalmente aplicado.

Isto não se aplica à 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite bacteriana*. É reconhecido o facto de que esta cefaleia se pode tornar crónica. Quando a infecção causal é eficazmente tratada ou regride espontaneamente, mas a cefaleia persiste depois de três meses, o diagnóstico muda para 9.4.1 *Cefaleia crónica pós-meningite bacteriana*.

Noutros casos, quando a infecção é eliminada, mas a cefaleia não desaparece nem melhora significativamente após três meses, o diagnóstico de A.9.4.2 *Cefaleia crónica pós-infecção não bacteriana* deve ser considerado. Esta está descrita somente no apêndice, pois tais cefaleias têm sido insuficientemente documentadas, e são necessários estudos para estabelecer melhores critérios de relação causal.

Introdução

A cefaleia constitui um acompanhamento comum de infecções virais sistémicas como a gripe. Também é comum em septicémias e mais raramente pode acompanhar outras infecções sistémicas.

Em infecções intracranianas, a cefaleia é normalmente o primeiro e o mais frequente sintoma encontrado. A ocorrência de um novo tipo de cefaleia que é difusa, pulsátil e associada com uma sensação de indisposição e/ou febre deve direccionar a atenção para uma infecção intracraniana mesmo na ausência de rigidez da nuca. Infelizmente, não há bons estudos prospectivos sobre as cefaleias associadas com infecção intracraniana e critérios precisos de diagnóstico para estes sub-tipos de dor de cabeça não puderam ser desenvolvidos em todos os casos.

9.1 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana

9.1.1 Cefaleia atribuída a meningite bacteriana

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das características seguintes e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. dor difusa
 - 2. intensidade aumentando gradualmente até se tornar forte
 - 3. associada com náusea, fotofobia e/ou fonofobia
- B. Evidência de meningite bacteriana pelo exame do LCR
- C. A cefaleia aparece durante a meningite
- D. Uma das duas condições seguintes:
 - 1. a cefaleia desaparece até três meses após a cura da meningite
 - 2. a cefaleia persiste, mas ainda não se passaram três meses desde a cura da meningite

Comentários

A cefaleia é o sintoma mais comum da meningite bacteriana e pode ser o primeiro. A cefaleia é um sintoma chave da síndrome meníngeo ou meningismo, consistindo normalmente em cefaleia, rigidez de nuca e fotofobia.

Vários microrganismos podem causar meningite primária e secundária. A estimulação directa dos terminais sensitivos localizados nas meninges pela infecção bacteriana é causa do começo da cefaleia. Produtos bacterianos (toxinas), mediadores de inflamação, como bradicinina, prostaglandinas e citocinas e outros agentes libertados pela inflamação, não só são causa directa de dor, como induzem sensibilização dolorosa e libertação de neuropeptídeos.

Quando uma cefaleia persiste após três meses, codificar como 9.4.1 *Cefaleia crónica pós-meningite bacteriana*.

9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite linfocitária

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das características seguintes e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. início agudo
 - 2. intensidade forte
 - 3. associada com rigidez de nuca, febre, náusea, fotofobia e/ou fonofobia
- B. O exame do LCR revela pleocitose linfocítica, proteínas levemente elevadas e glicose normal'



- C. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com meningite
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses² após o tratamento bem sucedido ou remissão espontânea da infecção

Notas

- 1. Vírus, borrelia, listeria, fungo, tuberculose ou outro(s) agente(s) infeccioso(s) podem ser identificados através de métodos apropriados.
- 2. A cefaleia normalmente desaparece dentro de uma semana.

Comentários

A cefaleia, febre, fotofobia e rigidez de nuca são os principais sintomas de meningite linfocítica ou meningite não bacteriana e a dor de cabeça pode permanecer como o principal sintoma ao longo de todo o curso da doença.

A cefaleia pode aparecer na infecção intracraniana, mas também em inflamação sistêmica. Uma vez que os sinais de inflamação sistêmica associados com dor de cabeça, não significam necessariamente meningite ou encefalite, o diagnóstico de meningite linfocítica deve ser confirmado através de exame do LCR.

As entero-virose respondem pela maioria das causas virais. Os herpes simplex, o adenovírus, a varicela e outros, também podem ser responsáveis.

9.1.3 Cefaleia atribuída a encefalite

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das características seguintes e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. dor difusa
 - 2. intensidade aumentando gradualmente até severa
 - 3. associada com náusea, fotofobia ou fonofobia
- B. Sintomas e sinais neurológicos de encefalite aguda e diagnóstico confirmado por EEG, exame do LCR, neuro-imagem e/ou outra investigação laboratorial¹
- C. A cefaleia aparece durante a encefalite
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após o tratamento bem sucedido ou a remissão espontânea da infecção

Nota

- 1. O método de PCR fornece o diagnóstico específico.

Comentários

As causas de cefaleia incluem a irritação meníngea e o aumento de pressão intracraniana. A dor de cabeça pode também, ser uma reacção sistêmica aos produtos tóxicos do(s) agente(s) infeccioso(s). A cefaleia pode ocorrer precocemente e ser o único sintoma clínico da encefalite.

Os vírus herpes simplex, o arbovírus e o vírus da varicela são causas conhecidas de encefalite. Com excepção da encefalite por HSV (nas quais 95% dos casos são identificáveis por PCR), o vírus causador é identificado em menos da metade dos casos de encefalite.

9.1.4 Cefaleia atribuída a abscesso cerebral

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das características seguintes e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral

- 2. dor constante
 - 3. intensidade aumentando gradualmente até moderada ou forte
 - 4. agravada por esforço abdominal
 - 5. acompanhada de náusea
- B. Neuro-imagem e/ou evidência laboratorial de abscesso cerebral
 - C. A cefaleia aparece durante a infecção activa
 - D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após o tratamento bem sucedido do abscesso

Comentários

A compressão directa e a irritação das estruturas meníngeas ou arteriais e o aumento da pressão intracraniana são os mecanismos que causam a cefaleia.

Os organismos que mais frequentemente causam abscesso cerebral incluem estreptococos, *Staphylococcus aureus*, espécies de bacteroides e enterobacterias. Os factores predisponentes incluem as infecções de seios peri-nasais, ouvidos, maxilares, dentes ou pulmões.

9.1.5 Cefaleia atribuída a empiema subdural

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das características seguintes e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. unilateral ou muito mais intensa de um lado
 - 2. associada com hipersensibilidade do crânio
 - 3. acompanhada de febre
 - 4. acompanhada de rigidez da nuca
- B. Evidência por neuro-imagem e/ou laboratorial de empiema subdural
- C. A cefaleia aparece durante a infecção activa e é localizada, ou máxima, no lado do empiema
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após o tratamento bem sucedido do empiema

Comentários

A cefaleia é causada pela irritação meníngea, pressão intracraniana aumentada e/ou febre.

O empiema subdural é frequentemente secundário a sinusite ou otite média. Pode também ser uma complicação da meningite. O diagnóstico precoce é feito por TC ou RM.

9.2 Cefaleia atribuída a infecção sistêmica

Codificada noutro local

A cefaleia atribuída a meningite ou encefalite acompanhando a infecção sistêmica deve ser codificada como 9.1 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana*.

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das características seguintes e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. dor difusa
 - 2. intensidade aumentando gradualmente até moderada ou severa
 - 3. associada com febre, mal-estar geral ou outros sintomas de infecção sistêmica



- B. Evidência de infecção sistémica
- C. A cefaleia aparece durante a infecção sistémica
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após o tratamento eficaz da infecção

Comentários

A cefaleia em infecções sistémicas é normalmente um sintoma relativamente pouco importante e inútil para o diagnóstico. Estas condições são principalmente dominadas por febre, mal estar geral e sintomas sistémicos. Não obstante, algumas infecções sistémicas, particularmente a gripe, têm dor de cabeça como um sintoma proeminente juntamente com febre e outros sintomas. Noutros casos, a infecção sistémica é acompanhada por meningite ou encefalite, e a dor de cabeça deve ser classificada com estas doenças.

A grande variabilidade quanto à propensão para causar cefaleia indica que as infecções sistémicas não têm esse efeito simplesmente através da febre. Os mecanismos causadores de cefaleia incluem efeitos directos dos próprios microrganismos. Nas doenças infecciosas, a cefaleia coexiste frequentemente com a febre e pode ser dependente dela, mas a cefaleia pode ocorrer na ausência de febre. A presença ou ausência de febre pode ser usada para a classificação diferencial da cefaleia. A causa exacta da dor de cabeça pela febre não está elucidada. Alguns microrganismos infecciosos podem influenciar núcleos do tronco cerebral que libertam substâncias que causam cefaleia, ou endotoxinas que podem activar indutores da síntese do óxido nítrico (NOS) causando a produção de óxido nítrico (NO). A natureza exacta destes mecanismos permanece em investigação.

9.2.1 Cefaleia atribuída a infecção sistémica bacteriana

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia que preenche os critérios para 9.2 *Cefaleia atribuída a infecção sistémica*
- B. Investigação laboratorial revela a reacção inflamatória e identifica o gérmen

Comentário

Alguns agentes infecciosos têm tropismo particular pelo sistema nervoso central. Eles podem activar núcleos do tronco cerebral onde a libertação de toxina induz mecanismos da cefaleia.

9.2.2 Cefaleia atribuída a infecção sistémica viral

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2 *Cefaleia atribuída a infecção sistémica*
- B. Diagnóstico clínico e laboratorial (serologia e/ou PCR molecular) de infecção viral

9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infecção sistémica

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2 *Cefaleia atribuída a infecção sistémica*
- B. Diagnóstico clínico e laboratorial (serologia, microscopia, cultura ou PCR molecular) de outra infecção que não bacteriana ou viral

9.3 Cefaleia atribuída ao HIV (AIDS/SIDA)

Codificada noutro local

Cefaleia atribuída a uma infecção específica sobreposta é codificada de acordo com aquela infecção.

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com modo de início, local e intensidade¹ variáveis, preenchendo os critérios C e D
- B. Confirmação da infecção pelo HIV e/ou do diagnóstico de SIDA, e da presença de pato-fisiologia relacionada com o HIV capaz de causar cefaleia² por neuro-imagem, exame de LCR, EEG e/ou investigações laboratoriais
- C. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com a fisiopatologia relacionada com HIV
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após a infecção cessar

Notas

1. A cefaleia como um sintoma de infecção de HIV é em peso bilateral. Por outro lado, o início, o local e a intensidade da dor de cabeça variam de acordo com as condições relacionadas com o HIV (tais como meningite, encefalite ou infecção sistémica) que estão presentes.
2. Ver *Comentários*

Comentários

A cefaleia tipo peso bilateral pode constituir uma parte da sintomatologia da infecção pelo HIV. A cefaleia pode também ser atribuída a meningite asséptica durante a infecção pelo HIV (mas não exclusivamente nos estádios de SIDA) e a meningite ou encefalite associada com infecções oportunistas ou neoplasias (as quais na sua maioria ocorrem nos estádios de SIDA). As infecções intracranianas mais comuns na SIDA são a toxoplasmose e a meningite criptocócica.

A cefaleia que ocorre em doentes com HIV, mas atribuída a uma infecção específica sobreposta, é classificada de acordo com essa infecção.

9.4 Cefaleia crónica pós-infecção

9.4.1 Cefaleia crónica pós-meningite bacteriana

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. dor difusa e contínua
 2. associada a vertigem
 3. associada a dificuldades de concentração e/ou perda de memória
- B. Evidência de infecção bacteriana intracraniana prévia por exame do LCR ou neuro-imagem
- C. A cefaleia é uma continuação directa da 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite bacteriana*
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após a resolução da infecção

Comentários

Cerca de 32% dos sobreviventes de meningite bacteriana sofrem de cefaleia persistente (Bohr *et al.*, 1983).

Não há nenhuma evidência de cefaleia persistente após outras infecções, mas os critérios para A.9.4.2 *Cefaleia crônica pós-infecção não bacteriana* estão no apêndice. Mais investigação é necessária.

Referências bibliográficas

9.1.1 Cefaleia atribuída a meningite bacteriana

Drexler ED. Severe headache: when to worry, what to do. *Postgrad Med* 1990; 87:164-170, 173-180.
Francke E. The many causes of meningitis. *Postgrad Med* 1987; 82:175-178, 181-183, 187-188.
Gedde-Dahl TW, Lettenstrom GS, Bovre K. Coverage for meningococcal disease in the Norwegian morbidity and mortality statistics. *NIPH Ann* 1980; 3(2):31-35
Jones HR, Siekert RG. Neurological manifestation of infective endocarditis. *Brain* 1989; 112:1295-1315.
Tonjum T, Nilsson F, Bruun JH, Hanebeg B. The early phase of meningococcal disease. *NIPH Ann* 1983; 6:175-181.
Zhang SR, Zhang YS, Zhao XD. Tuberculous meningitis with hydrocephalus: a clinical and CT study. *Chung Hua Nei Ke Tsa Chih* 1989; 28:202-204.

9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite linfocitária

Cochius JJ, Burns RJ, Willoughby JO. CNS cryptococcosis: unusual aspects. *Clin Exp Neurol* 1989; 26:183-191.
Dalton M, Newton RW. Aseptic meningitis. *Dev Med Child Neurol* 1991; 33:446-458.
Gomez-Arada F, Canadillas F, Marti-Masso FJ, et al. Pseudo-Migraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. *Brain* 1997; 120:1105-1113.
Mak SC, Jeng JE, Jong JY, Chiang CH, Chou LC. Clinical observations and virological study of aseptic meningitis in the Kaohsiung area. *Taiwan I Hsueh Hui Twa Chih* 1990; 89:868-872.
Pachner AR, Steere AC. Neurological findings of Lyme disease. *Yale Biol Med* 1984; 57:481-483.
Pachner AR, Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease: meningitis, cranial neuritis, and radiculoneuritis. *Neurology* 1985; 35:47-53.
Singer JJ, Maur PR, Riley JP, Smith PB. Management of central nervous system infections during an epidemic of enteroviral aseptic meningitis. *J Pediatr* 1980; 96:559-563.

9.1.3 Cefaleia atribuída a encefalite

Brooks RG, Licitra CM, Peacock MG. Encephalitis caused by *Coxiella burnetii*. *Ann Neurol* 1986; 20:91-93.
Davis LE, McLaren LC. Relapsing herpes simplex encephalitis following antiviral therapy. *Ann Neurol* 1983; 13:192-195.
Domachowski JB, Cunningham CK, Cummings DL, Crosley CJ, Hannan WP, Weiner LB. Acute manifestations and neurologic sequelae of Epstein-Barr virus encephalitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 1996; 15:871-875.
Kennedy PG. Retrospective analysis of 46 cases of simplex encephalitis seen in Glasgow between 1962 and 1985. *OJM* 1988; 86:533-540.

Kennedy PG, Adams IH, Graham DI, Clements GB. A clinico-pathological study of herpes simplex encephalitis. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1998; 14:395-415.
Poneprasert B. Japanese encephalitis in children in northern Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 1989; 20:599-603.
Saged JJ, Weinstein Mo, Miller DC. Chronic encephalitis possibly due to herpes simplex virus: two cases. *Neurology* 1985; 35:1470-1472.

9.1.4 Cefaleia atribuída a abscesso cerebral

Chalstrey S, Pfliegerer AG, Moffat DA. Persisting incidence and mortality of sinogenic cerebral abscess: a continuing reflection of late clinical diagnosis. *J R Soc Med* 1991; 84:193-195.
Chun CH, Johnson JD, Hofstetter M, Raff MJ. Brain abscess: a study of 45 consecutive cases. *Medicine* 1986; 65:415-431.
Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN, Haws FB. Brain abscess: recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985; 78:704-707.
Kulay A, Ozatik N, Topucu I. Otogenic intracranial abscesses. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107:140-146.
Yen PT, Chan ST, Huang TS. Brain abscess: with special reference to otolaryngologic sources of infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113:15-22.

9.1.5 Cefaleia atribuída a empiema subdural

Hodges J, Anslow P, Gillet G. Subdural empyema: continuing diagnostic problems in the CT scan era. *OJM* 1986; 59:387-393.
McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ, McCormack JG. Subdural and epidural empyema: diagnostic and therapeutic problems. *Med J Aust* 1991; 154:653-657.
Sellik JA. Epidural abscess and subdural empyema. *J Am Osteopath Assoc* 1989; 89:806-810.

9.2 Cefaleia atribuída a infecção sistêmica

De Marinis M, Welch KM. Headache associated with non-cephalic infections: classification and mechanisms. *Cephalalgia* 1992; 12:197-201.

9.3 Cefaleia atribuída ao HIV (AIDS/SIDA)

Brew BJ, Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. *Neurology* 1993; 43:1098-1100.
Denning DW. The neurological features of HIV infection. *Biomed Pharmacother* 1988; 42:11-14.
Evers S, Wibbeke B, Reichelt D, Suhr B, Brilla R, Husstedt IW. The impact of HIV infection on primary headache. Unexpected findings from retrospective, cross-sectional, and prospective analyses. *Pain* 2000; 85:191-200.
Hollander H, Strimigari S. Human immunodeficiency virus-associated meningitis. Clinical course and correlations. *Am J Med* 1987; 83:813-816.
Rinaldi R, Manfredi R, Azzimondi G, et al. Recurrent "Migraine-like" episodes in patients with HIV disease. *Headache* 1007; 37:443-448.
Weinke T, Rogler G, Sixt C, et al. Cryptococcosis in AIDS patients: observations concerning CNS involvement. *J Neurol* 1989; 236:38-42.

9.4 Cefaleia crônica pós-infecção

Bohr V, Hansen B, Kjersens H, Rasmussen N, Johnsen N, Kristensen HS, Jessen O. Sequelae from bacterial meningitis and their relation to the clinical condition during acute illness, based on 667 questionnaire returns. Part II of a three part series. *J Infect* 1983; 7:102-10.



10. Cefaleias atribuída a perturbação da homeostase

- 10.1 Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia
 - 10.1.1 Cefaleia da grande altitude
 - 10.1.2 Cefaleia do mergulho
 - 10.1.3 Cefaleia da apneia do sono
- 10.2 Cefaleia da diálise
- 10.3 Cefaleia atribuída a hipertensão arterial
 - 10.3.1 Cefaleia atribuída a feocromocitoma
 - 10.3.2 Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva
 - 10.3.3 Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva
 - 10.3.4 Cefaleia atribuída a pré-eclampsia
 - 10.3.5 Cefaleia atribuída a eclampsia
 - 10.3.6 Cefaleia atribuída a resposta pressora aguda a um agente exógeno
- 10.4 Cefaleia atribuída ao hipotireoidismo
- 10.5 Cefaleia atribuída ao jejum
- 10.6 Cefaleia cardíaca
- 10.7 Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostase

Codificada noutro local

7.1.2 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causa metabólica, tóxica ou hormonal.*

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com uma alteração da homeostase, ela é classificada como uma cefaleia secundária àquela alteração. Isso também é verdadeiro se a cefaleia apresentar características de enxaqueca, cefaleia do tipo tensão ou cefaleia em salvas. Quando uma cefaleia primária preexistente agrava em estreita relação temporal com a alteração da homeostase, existem duas possibilidades e é necessário ponderação. O doente pode receber apenas o diagnóstico da cefaleia primária preexistente ou pode receber esse diagnóstico mais o de cefaleia atribuída à alteração homeostática. Os factores que apoiam o acréscimo deste último diagnóstico são: uma relação temporal muito próxima com a alteração da homeostase, um marcado agravamento da cefaleia preexistente, boa evidência de que a perturbação da homeostase pode agravar a cefaleia primária, e, finalmente, a melhoria ou o desaparecimento da cefaleia após melhoria ou término da perturbação da homeostase.

Definitiva, provável ou crónica?

O diagnóstico de *Cefaleia atribuída a perturbação da homeostase* só se torna definitivo quando a cefaleia desaparece ou melhora significativamente após tratamento eficaz ou remissão espontânea da alteração. Se esta não puder ser tratada eficazmente ou não regride espontaneamente, ou quando não houve tempo suficiente para que isso ocorresse, um diagnóstico de *Cefaleia provavelmente atribuída a perturbação da homeostase* é geralmente aplicado.

A alternativa, quando a alteração da homeostase é eficazmente tratada ou regride espontaneamente, mas a cefaleia não

desaparece ou melhora significativamente após três meses, o diagnóstico a ser aplicado é o de A10.8 *Cefaleia crónica pós-perturbação da homeostase*. Isto é descrito apenas no apêndice, uma vez que essas cefaleias são insuficientemente documentadas e mais estudos são necessários para se estabelecer melhores critérios de relação causal.

Introdução

As cefaleias descritas aqui foram previamente referidas como *Cefaleia associada a doença sistémica ou metabólica*. Contudo, considerou-se que a terminologia *Cefaleia atribuída a perturbação da homeostase* pudesse expressar mais exactamente a verdadeira natureza dessas cefaleias. As cefaleias causadas por alterações significativas da pressão arterial e isquemia do miocárdio são agora incluídas nesta secção. Além disso, as perturbações homeostáticas que afectam uma variedade de sistemas orgânicos, incluindo as alterações dos gases arteriais, as alterações da volémia como na diálise e as alterações da função endócrina são descritas aqui. A cefaleia atribuída ao jejum também está incluída.

10.1 Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia

Comentários

A cefaleia ocorre dentro de 24 horas após o início agudo da hipóxia com $\text{PaO}_2 < 70$ mmHg ou em doentes cronicamente hipóxicos com PaO_2 persistentemente neste valor ou abaixo dele.

Frequentemente, é difícil separar os efeitos da hipóxia e hipercapnia.

10.1.1 Cefaleia da grande altitude

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. bilateral
 2. frontal ou fronto-temporal
 3. carácter em peso ou pressão
 4. intensidade fraca ou moderada
 5. agravada por exercício, movimento, esforço abdominal, tosse ou inclinação
- B. Subida a altitudes superiores a 2.500 m
- C. A cefaleia aparece dentro de 24 horas após a subida
- D. A cefaleia desaparece dentro de 8 horas após a descida

Comentários

A cefaleia é uma complicação frequente da subida a grandes altitudes, ocorrendo em mais de 80% dos casos. A 10.1.1 *Cefaleia da grande altitude* parece não depender de história prévia de cefaleia, embora doentes com enxaqueca possam descrever uma cefaleia mais intensa que se assemelha às suas crises típicas de enxaqueca.

A doença aguda da altitude consiste em cefaleia pelo menos moderada associada a um ou mais dos seguintes sintomas: náusea, anorexia, fadiga, tontura, e perturbações do sono. A acetazolamida (125mg duas ou três vezes ao dia) pode reduzir a susceptibilidade à doença aguda da altitude. As estratégias preventivas incluem a aclimação por dois dias antes de se dedicar a esforços extenuantes em grandes altitudes, evitar o consumo de álcool e aumentar a ingestão de líquidos. A maioria das cefaleias da grande altitude responde a analgésicos simples como o paracetamol ou o ibuprofeno.



10.1.2 Cefaleia do mergulho

Codificada noutra local

1. Enxaqueca, 2. Cefaleia do tipo tensão (TTH/CTT), 4.3 Cefaleia primária do exercício, 11.2.1 Cefaleia cervicogénica, 13.6 Nevralgia da supraorbitária, 13.10 Cefaleia por compressão externa e 13.11 Cefaleia do estímulo frio desencadeada pelo mergulho são classificadas como tais perturbações.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Mergulho a uma profundidade além de 10m
- C. A cefaleia aparece durante o mergulho e é acompanhada por pelo menos um dos seguintes sintomas de intoxicação por CO₂ na ausência de doença da descompressão:
 - 1. sensação de cabeça vazia
 - 2. confusão mental
 - 3. dispneia
 - 4. sensação de rubor facial
 - 5. incoordenação motora
- D. A cefaleia desaparece dentro de uma hora após o tratamento com O₂ a 100%

Comentários

Sabe-se que a hipercapnia causa relaxamento da musculatura lisa cerebro-vascular e leva à vasodilatação e à elevação da pressão intracraniana. Existe alguma evidência de que a hipercapnia na ausência de hipóxia esteja associada a cefaleia. O melhor exemplo clínico de cefaleia atribuída a hipercapnia ocorre em mergulhadores. O dióxido de carbono pode acumular-se num mergulhador que intencionalmente prenda a respiração de forma intermitente (não respira) numa tentativa errada de economizar o fornecimento do ar, ou que realiza respirações superficiais para minimizar as oscilações de flutuação em passagens estreitas de cavernas ou destroços afundados. Os mergulhadores podem também hipoventilar inadvertidamente quando o equipamento de mergulho ou colete flutuante apertados restringem a expansão torácica, ou quando ventilam inadequadamente em resposta ao esforço físico. Os exercícios extenuantes aumentam em mais de dez vezes a produção de CO₂ resultando na elevação transitória de PCO₂ a mais de 60mmHg. A cefaleia do mergulho habitualmente intensifica-se durante a fase de descompressão do mergulho ou no retorno à superfície.

Uma cefaleia leve não específica também é comum em mergulhadores com doença de descompressão e pode estar associada a dor musculoesquelética e, em casos mais graves com sintomas neurológicos focais e/ou respiratórios, perda da consciência e ou défices cognitivos.

A cefaleia em mergulhadores pode ocorrer também como resultado da intoxicação do monóxido de carbono, o qual raramente contamina o fornecimento de ar comprimido aos mergulhadores se o sistema de fornecimento de ar for posicionado de forma a ligar-se a um mecanismo de descarga de combustível impropriamente direccionado. Essa cefaleia é codificada como 8.1.3 Cefaleia induzida por monóxido de carbono (CO).

Enxaqueca, cefaleia do tipo tensão, cefaleia primária do exercício, cefaleia cervicogénica, nevralgia supra-orbitária, cefaleia por compressão externa e cefaleia por estímulo frio, podem ocorrer durante o mergulho, mas nestas circunstâncias o mergulho deve ser considerado como um factor desencadeante e não propriamente como uma causa de cefaleia.

10.1.3 Cefaleia da apneia do sono

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia recorrente preenchendo os critérios C e D e com pelo menos uma das seguintes características:
 - 1. ocorre em >15 dias por mês
 - 2. bilateral, tipo pressão e não acompanhada de náusea, fotofobia ou fonofobia
 - 3. cada episódio de cefaleia desaparece dentro de 30 minutos
- B. Apneia do sono (índice de perturbações respiratórias maior ou igual a 5) demonstrada por polissonografia nocturna
- C. A cefaleia está presente ao acordar
- D. A cefaleia cessa dentro de 72 horas e não recorre após tratamento eficaz da apneia do sono

Comentários

Embora a cefaleia matinal seja mais comum em doentes com apneia de sono do que na população geral, a cefaleia presente ao acordar é um sintoma inespecífico que ocorre numa variedade de cefaleias primárias e secundárias, noutras doenças respiratórias relacionadas ao sono para além da apneia do sono (ex.: síndrome de Pickwick, doença pulmonar obstrutiva crónica), e noutros perturbações primárias do sono, como a síndrome dos movimentos periódicos das pernas. Um diagnóstico definitivo de 10.1.3 Cefaleia da apneia do sono necessita de realização de polissonografia nocturna.

Não está definido se o mecanismo envolvido na 10.1.3 Cefaleia da apneia do sono está relacionada com a hipóxia, a hipercapnia ou a perturbação do sono.

10.2 Cefaleia da diálise

Crítérios de diagnóstico

- A. Pelo menos três crises de cefaleia aguda preenchendo os critérios C e D
- B. O doente encontra-se em hemodiálise
- C. A cefaleia aparece em pelo menos metade das sessões de hemodiálise
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após cada sessão dialítica e/ou cessa totalmente após a realização bem sucedida de transplante

Comentários

A cefaleia ocorre frequentemente em associação com a hipotensão e com a síndrome do desequilíbrio dialítico. A síndrome do desequilíbrio dialítico pode iniciar-se com cefaleia e progredir para obnubilação e, finalmente, coma, com ou sem convulsões. Esta síndrome é rara e pode ser evitada pela alteração dos parâmetros dialíticos.

Como a cafeína é rapidamente removida pela diálise, 8.4.1 Cefaleia por privação de cafeína deve ser considerada nos doentes que consomem grandes quantidades de cafeína.

10.3 Cefaleia atribuída a hipertensão arterial

Comentários

A hipertensão arterial crónica leve (140-159/90-99mmHg) ou moderada 160-179/100-109mmHg) parece não causar cefaleia. Se a



hipertensão arterial moderada *predispõe* a cefaleia é uma questão que permanece controversa, mas há pouca evidência de que isso ocorra. A monitorização ambulatória da pressão arterial em doentes com hipertensão arterial leve ou moderada não revelou uma relação convincente entre as flutuações da pressão arterial, num período de 24 horas, e a presença ou a ausência de cefaleia.

10.3.1 Cefaleia atribuída a feocromocitoma

Critérios de diagnóstico

- A. Crises intermitentes e discretas de cefaleias acompanhadas pelo menos um dos seguintes e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. sudorese
 - 2. palpitações
 - 3. ansiedade
 - 4. palidez
- B. Feocromocitoma demonstrado por investigações bioquímicas, exames de imagem e/ou cirurgia
- C. A cefaleia aparece concomitantemente com o aumento abrupto da pressão arterial
- D. A cefaleia desaparece ou melhora significativamente dentro de uma hora após normalização dos níveis tensionais

Comentários

Uma cefaleia paroxística ocorre em 51% a 80% dos doentes com feocromocitoma. É frequentemente intensa, frontal ou occipital e geralmente descrita como de carácter pulsátil ou constante. Uma característica importante dessa cefaleia é a duração curta, menos de 15 minutos em 50% e menos de 1 hora em 70% dos doentes. Outras características incluem apreensão e/ou ansiedade, frequentemente com a sensação de morte iminente, tremor, distúrbios visuais, dor abdominal ou torácica, náuseas, vômitos e ocasionalmente parestesias. A face pode empalidecer ou ruborizar-se durante as crises.

O diagnóstico é estabelecido pela demonstração de um aumento de excreção de catecolaminas ou dos seus metabolitos, e pode geralmente ser assegurado na análise de uma única amostra de urina de 24 horas colhida quando o doente está hipertenso ou sintomático.

Quando a encefalopatia hipertensiva está presente, a cefaleia é codificada como 10.3.3 *Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva*. Quando o diagnóstico de feocromocitoma ainda não foi realizado e a encefalopatia hipertensiva não está presente, os doentes podem preencher os critérios de diagnóstico para 10.3.2 *Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva*.

10.3.2 Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. bilateral
 - 2. carácter pulsátil
 - 3. desencadeada pela actividade física
- B. Crise hipertensiva definida como um aumento paroxístico da pressão arterial sistólica (para >160 mmHg) e/ou diastólica (para >120 mmHg), mas sem características clínicas de encefalopatia hipertensiva.
- C. A cefaleia aparece durante a crise hipertensiva
- D. A cefaleia desaparece dentro de uma hora após a normalização da pressão arterial

- E. As investigações apropriadas afastaram as toxinas vasopressoras ou os medicamentos como factores causais.

Comentários

A hipertensão paroxística pode ocorrer em associação com a falência dos reflexos dos baroreceptores (após endarterectomia carotídea ou subsequente à irradiação do pescoço) ou em doentes com tumores de células enterocromafins.

10.3.3 Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia preenchendo os critérios C e D e com pelo menos uma das seguintes características:
 - 1. dor difusa
 - 2. carácter pulsátil
 - 3. agravada pela actividade física
- B. Elevação persistente da tensão arterial para >160/100 mmHg com pelo menos dois dos seguintes:
 - 1. confusão mental
 - 2. redução do nível da consciência
 - 3. perturbações visuais (outros que não os da enxaqueca com aura típica) incluindo amaurose
 - 4. crises epiléticas
- C. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com o aumento da pressão arterial
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após o tratamento eficaz e o controle da hipertensão
- E. Outras causas dos sintomas neurológicos foram excluídas

Comentários

Admite-se que a encefalopatia hipertensiva ocorra quando a vasoconstrição vascular cerebral compensatória não consegue prevenir a hiperperfusão cerebral à medida que a pressão arterial sobe. À mediada que a auto regulação normal do fluxo sanguíneo cerebral é suplantada, a permeabilidade endotelial aumenta e o edema cerebral desenvolve-se. Na RM, frequentemente, isto é mais evidente na substância branca parieto-occipital.

Embora a encefalopatia hipertensiva em doentes com hipertensão arterial crónica seja habitualmente acompanhada por uma pressão arterial diastólica >120 mmHg e por uma retinopatia hipertensiva de grau 3 ou 4 (classificação de Keith-Wagner), indivíduos previamente normotensos podem desenvolver sinais de encefalopatia com pressão arterial tão baixa quanto 160/100 mmHg. A retinopatia hipertensiva pode não estar presente por ocasião da apresentação clínica.

Qualquer causa de hipertensão incluindo feocromocitoma e ingestão de toxinas vasopressoras, pode levar à encefalopatia hipertensiva.

10.3.4 Cefaleia atribuída a pré-eclampsia

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia preenchendo os critérios C e D e com pelo menos uma das seguintes características:
 - 1. bilateral
 - 2. carácter pulsátil
 - 3. desencadeada por actividade física
- B. Gravidez ou puerpério (até sete dias após o parto) e pré-eclampsia definida por ambos os seguintes:



1. hipertensão (>140/90 mmHg) documentada por duas medições da pressão arterial com intervalo de pelo menos quatro horas
 2. excreção urinária de proteína >0,3g em 24horas
- C. A cefaleia aparece durante períodos de pressão arterial elevada
- D. A cefaleia desaparece dentro de sete dias após o tratamento eficaz da hipertensão
- E. As investigações apropriadas afastaram as toxinas vasopressoras, os medicamentos ou o feocromocitoma como factores causadores

Comentário

A placenta parece essencial para o desenvolvimento da pré-eclampsia. A pré-eclampsia é um perturbação multi-sistémica com várias formas. Além da hipertensão podem ocorrer proteínúria, edema dos tecidos, trombocitopenia e alterações da função hepática. A pré-eclampsia parece envolver uma forte resposta inflamatória materna, com ampla actividade sistémica imunológica.

10.3.5 Cefaleia atribuída a eclampsia

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia preenchendo os critérios C e D e com pelo menos uma das seguintes características:
1. bilateral
 2. carácter pulsátil
 3. agravada por actividade física
- B. Gravidez ou puerpério (até sete dias após o parto) e pré-eclampsia definida pelos seguintes parâmetros:
1. hipertensão (>140/90 mmHg) documentada por duas medições da pressão arterial com intervalo de pelo menos quatro horas
 2. excreção urinária de proteína >0,3g em 24horas
 3. uma crise epiléptica ocorreu
- C. A cefaleia aparece durante períodos de pressão arterial elevada
- D. A cefaleia desaparece dentro de sete dias após o tratamento eficaz da hipertensão
- E. As investigações apropriadas afastaram as toxinas vasopressoras, os medicamentos ou o feocromocitoma como factores causadores
- F. Um acidente vascular cerebral foi excluído

Comentário

Os relatos de casos indicam que a eclampsia pode ocorrer quer no puerpério quer durante a gravidez.

10.3.6 Cefaleia atribuída a resposta pressora aguda a um agente exógeno

Codificada noutra local

8.1.6 Cefaleia induzida por cocaína.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo critérios C e D
- B. Um agente apropriado ou toxina foi administrado ou ingerido e uma elevação aguda da pressão arterial ocorreu
- C. A cefaleia aparece em estreita relação temporal com a elevação aguda da pressão arterial

- D. A cefaleia desaparece dentro de 24 horas após a normalização da pressão arterial
- E. Nenhum outro mecanismo para a cefaleia é evidente

Comentários

Além da cocaína, os agentes que podem produzir elevações agudas da pressão arterial incluem os simpaticomiméticos e as anfetaminas, e os inibidores da monoamina-oxidase quando ocorrem interações com alimentos contendo tiramina.

Não há evidência suficiente para estabelecer critérios quanto ao grau de elevação da pressão arterial que é necessário obter para desencadear cefaleia, além de que pode variar de pessoa para pessoa. O critério D é arbitrário, mas foi incluído para aumentar a especificidade do diagnóstico.

10.4 Cefaleia atribuída ao hipotiroidismo

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia preenchendo os critérios C e D e com pelo menos uma das seguintes características:
1. bilateral
 2. não pulsátil
 3. contínua
- B. O hipotiroidismo é demonstrada por investigações apropriadas
- C. A cefaleia aparece dentro de dois meses após se tornarem evidentes os outros sintomas do hipotiroidismo
- D. A cefaleia desaparece dentro de dois meses após o tratamento eficaz do hipotiroidismo

Comentário

Estima-se que aproximadamente 30% dos doentes com hipotiroidismo sofram de cefaleia. O seu mecanismo não é claro. Há uma preponderância feminina e frequentemente uma história de enxaqueca na infância. Cefaleia atribuída ao hipotiroidismo não está associada a náusea e vômitos.

10.5 Cefaleia atribuída ao jejum

Classificada noutra local

A enxaqueca induzida por hipoglicemia é classificada de acordo com o sub-tipo: 1. *Enxaqueca*, com hipoglicemia considerada como factor precipitante.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com pelo menos uma das seguintes características preenchendo os critérios C e D:
1. localização frontal
 2. dor difusa
 3. carácter não pulsátil
 4. intensidade fraca a moderada
- B. O doente jejuou >16horas
- C. A cefaleia aparece durante o jejum
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após o retorno à ingestão alimentar

Comentários

A cefaleia pelo jejum é significativamente mais comum em indivíduos com história progressiva de cefaleia. Naqueles indivíduos com história progressiva de enxaqueca, a cefaleia pode assemelhar-se a 1.1 *Enxaqueca sem aura*.



A possibilidade da cefaleia se desenvolver em resultado do jejum aumenta com a duração do jejum.

A cefaleia associada ao jejum não parece estar relacionada com a duração do sono, a interrupção da ingestão de cafeína ou a hipoglicemia. Embora a cefaleia possa ocorrer dentro das condições de disfunção cerebral induzida pela hipoglicemia, não há evidências conclusivas que sustentem uma relação causal. A cefaleia do jejum pode ocorrer na ausência de hipoglicemia, a hipoglicemia insulino-induzida não desencadeia cefaleia em indivíduos com enxaqueca, e a cefaleia não é uma queixa habitual de doentes que se apresentam em serviços de urgência com hipoglicemia sintomática. Estudos bem controlados são necessários para demonstrar uma relação causal, se existir.

10.6 Cefaleia cardíaca

Crítérios de diagnóstico

- Cefaleia, que pode ser severa, agravada pelo exercício e acompanhada de náusea, preenchendo os critérios C e D
- Uma isquemia miocárdica aguda
- A cefaleia aparece concomitantemente com a isquemia miocárdica aguda
- A cefaleia desaparece e não recorre após tratamento médico eficaz da isquemia ou revascularização coronária

Comentários

O diagnóstico deve incluir uma documentação cuidadosa da cefaleia e simultaneamente isquemia cardíaca durante teste ergométrico com prova esforço ou cintigrafia nuclear cardíaca em stress. A falha em reconhecer e correctamente diagnosticar a 10.6 Cefaleia cardíaca pode ter graves consequências. Como tal, distinguir esta perturbação de 1.1 Enxaqueca sem aura tem uma importância fundamental, particularmente porque os medicamentos vaso-constritores (ex.: triptanos, ergotamina) que estão indicados no tratamento de enxaqueca, estão contra-indicados nos doentes com doença cardíaca isquémica. Ambas as situações podem produzir uma cefaleia forte acompanhada de náusea e ambas podem ser desencadeados pelo exercício. Uma cefaleia semelhante à enxaqueca pode ser desencadeada pelo tratamento da angina, como por exemplo com nitroglicerina.

10.7 Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostase

Crítérios de diagnóstico

- Cefaleia preenchendo os critérios C e D
- Evidência de uma perturbação da homeostase para além daquelas descritas anteriormente
- A cefaleia aparece dentro de dois meses após o início da alteração e existe outra evidência de que tal perturbação pode causar cefaleia
- A cefaleia desaparece dentro de três meses após a resolução do perturbação da homeostase

Referências bibliográficas

- 10.1.1 Cefaleia da grande altitude;
 10.1.3 Cefaleia da apnéia do sono
 Aldrich MS, Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990; 150:1265-1267.
 Appenzeller O. Altitude Headache. *Headache* 1972; 12:126-129.

- Ginsberg MD. Carbon monoxide intoxication: clinical features, neuropathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985; 23:281-288.
 Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A, Perkins JT. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987; 107:174-176.
 Jozefowicz, RF. Neurologic manifestations of pulmonary disease. *Neurologic Clinics* 1989; 7:605-16.
 Lipton RB, Mazer C, Newman LC, Solomon S. Sumatriptan relieves migraine-like headaches associated with carbon monoxide exposure. *Headache* 1997; 37:392-395.
 Loh, NK; Dinner, DS; Foldvary, DO; Skobieranda, F; Yew, WW. Do patients with obstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch Intern Med* 1999;159:1765-1768.
 Poceta JS, Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995; 35:586-589.
 Porcelli J, Gugelchuk G. A trek to the top: A review of acute mountain sickness. *J Amer Osteopath Assoc* 1995; 95:718-720.
 Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, Pollard A, Murdoch DR, Goadsby PJ. Clinical features of headache at altitude: a prospective study. *Neurology* 2003; 60:1167-71.

10.1.2 Cefaleia do mergulho

- Cheshire WP, Ott MC Jr. Headache in divers. *Headache* 2001; 41:235-247.
 Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB, et al. Diving and subaquatic medicine. 3rd Ed. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1992:404-406.
 Sliwka U, Kransney JA, Simon SG, et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998; 69:299-306.

10.2 Cefaleia da diálise

- Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA, Speciali JG. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalalgia* 2003; 23:146-9.
 Jameson, MD, Wiegmann, TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Medical Clinics of North America* 1990; 74:945-60.

10.3 Cefaleia atribuída a hipertensão arterial

- Dodick DW. Recurrent short-lasting headache associated with paroxysmal hypertension: a clonidine-responsive syndrome. *Cephalalgia* 2000; 20:509-514.
 Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, Rosa D, Melo AG, Moreira LB. Behavior of ambulatory blood pressure surrounding episodes of headache in mildly hypertensive patients. *Arch Intern Med* 2001; 161:252-255.
 Kruszewski P, Bieniaszewski L, Neubauer J, Krupa-Wojciechowska B. Headache in patients with mild to moderate hypertension is generally not associated with simultaneous blood pressure elevation. *J Hypertension* 2000; 18:437-444.
 Lance JW, Hinterberger H. Symptom of pheochromocytoma with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976; 33:281-288.
 Land SH, Donovan T. Pre-eclampsia and eclampsia headache: classification recommendation [letter]. *Cephalalgia* 1999; 19:67-9.
 Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, Salisbury SR, Tan MH. Pheochromocytoma: a ten-year survey. *Quart J Med* 1997; 90:51-60.
 Mannelli M, Ianni L, Cilotti A, Conti A. Pheochromocytoma in Italy: A multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999; 141:619-624.
 Thomas JE, Rooke ED, Kvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966; 197:754-758.
 Vaughan CJ, Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000; 356:411-417.
 Walker JJ. Pre-eclampsia. *Lancet* 2000; 356:1260-65.
 Weiss NS. Relation of high blood pressure to headache, epistaxis, and selected other symptoms. The United States Health Examination Survey of Adults. *N Engl J Med* 1972; 287:631-3.
 Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M, Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27:144-147.

10.4 Cefaleia atribuída a hipertiróidismo

- Airaghi L, Catania A. Endocrine headache. In: Seminars in headache management. Neuroendocrinological aspects of headache, vol 4, number 4. B.C.Decker Inc, 1999:1-15.
 Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987; 27:351-3.
 Aralaf BM, Prunty D, Ybarra J, Hlavin ML, Selman WR. The dominant role of increased intrasellar pressure in the pathogenesis hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headache in patients with pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85:1789-93.
 Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948; 29:456-60.
 Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. *Cephalalgia* 1988; 8:687-689.

10.5 Cefaleia atribuída ao jejum

- Dalton K. Food intake prior to migraine attacks. Study of 2,313 spontaneous attacks. *Headache* 1975; 15:188-193.
 Dexter JD, Roberts J, Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978; 18:91-94.
 Malouf R, Brust JCM. Hypoglycemia: causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985; 17:421-430.
 Mosek, AC, Korczyn, A.D. Yom Kippur Headache. *Neurology* 1995; 45:1953-1955.
 Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1971; 34:154-156.
 Service FJ. Hypoglycemic disorders. In: Wyngaarden JB, Smith LH, Bennett JC, eds. Cecil's textbook of medicine, 18th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1992:1310-1317.

10.6 Cefalalgia cardíaca

- Blacky RA, Rittlemeyer JT, Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987;60:730.
 Bowen J, Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina: reproduction of symptoms during angioplasty. *Headache* 1993; 33:238-239.
 Fleetcroft R, Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J R Soc Med* 1985; 78:676.
 Grace A, Horgan J, Breathnach K, Staunton H. Anginal headache and its basis. *Cephalalgia* 1997; 17:195-6.
 Lefkowitz D, Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982; 39:130.
 Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, Leckie RS, Ribeiro S, Newman LC, Greenberg MA. Cardiac cephalgia: a treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49:813-816.
 Vernay D, Deffond D, Fraysse P, Dordain G. Walk headache: an unusual manifestation of ischemic heart disease. *Headache* 1989; 29:350-351.



11. Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas cranianas ou faciais

- 11.1 Cefaleia atribuída a perturbação de osso craniano
- 11.2 Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço
 - 11.2.1 Cefaleia cervicogénica
 - 11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea
 - 11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia craniocervical
- 11.3 Cefaleia atribuída a perturbação dos olhos
 - 11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo
 - 11.3.2 Cefaleia atribuída a erros de refacção
 - 11.3.3 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia (estrabismo latente ou manifesto)
 - 11.3.4 Cefaleia atribuída a inflamação ocular
- 11.4 Cefaleia atribuída a perturbação dos ouvidos
- 11.5 Cefaleia atribuída a rinosinusite
- 11.6 Cefaleia atribuída a perturbação dos dentes, mandíbula ou estruturas relacionadas
- 11.7 Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação da articulação temporomandibular (TMJ/ATM)
- 11.8 Cefaleia atribuída a outra perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas

Classificada noutro local

Cefaleias decorrentes de traumatismo da cabeça ou pescoço são classificadas no grupo 5. *Cefaleia atribuída a traumatismo cranioencefálico e/ou cervical*. Cefaleias neuralgiformes são classificadas no grupo 13. *Neuralgias cranianas e causas centrais de dor facial*.

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em relação temporal estreita com uma alteração cranio-cervical, será classificada como uma cefaleia secundária a essa alteração. Isso também é verdadeiro se a cefaleia apresenta características de enxaqueca, cefaleia do tipo tensão ou cefaleia em salvas. Quando uma cefaleia primária pré-existente piora em relação temporal estreita com a alteração cranio-cervical, existem duas possibilidades e é necessário fazer o diagnóstico diferencial. O doente pode receber apenas o diagnóstico da cefaleia primária preexistente ou pode receber esse diagnóstico mais o da cefaleia atribuída à alteração cranio-cervical. Os factores que apoiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal estreita com a alteração cranio-cervical, o agravamento marcado da cefaleia preexistente e, finalmente, a melhoria ou a resolução da cefaleia após desaparecimento da alteração cranio-cervical.

Definitiva, provável ou crónica?

O diagnóstico de *cefaleia ou dor facial atribuída a distúrbio do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas*

ras geralmente torna-se definitivo quando a cefaleia desaparece ou melhora significativamente após tratamento eficaz ou remissão espontânea da alteração. Se essa alteração não puder ser tratada eficazmente ou se não regredir espontaneamente, ou se não houver tempo para que isso ocorra, deve ser-lhe atribuído o diagnóstico de *cefaleia provavelmente atribuída a perturbação cranio-cervical* (especificar o tipo).

Quando a alteração cranio-cervical é eficazmente tratada ou remite espontaneamente, mas a cefaleia não desaparece ou não melhora significativamente após três meses, deverão ser considerados outros mecanismos para a cefaleia. Não obstante, a A.11.9 *Cefaleia crónica pós-distúrbio cranio-cervical* está descrita no apêndice. As cefaleias que preenchem estes critérios existem, mas têm sido insuficientemente estudadas e a sua inclusão no apêndice pretende estimular futuras pesquisas acerca dessas cefaleias e seus mecanismos.

Introdução

As alterações da coluna cervical e de outras estruturas do pescoço e da cabeça são frequentemente consideradas causas de cefaleia, já que muitas das cefaleias se iniciam ou se localizam na região cervical ou occipital. Além disso, alterações degenerativas da coluna cervical podem ser encontradas em praticamente todas as pessoas com mais de 40 anos de idade. A localização da dor e as alterações degenerativas radiológicas têm sido os argumentos para considerar a coluna cervical como a causa mais frequente de cefaleias. No entanto, estudos controlados de grandes dimensões têm demonstrado que estas alterações são igualmente frequentes entre os indivíduos que não sofrem de cefaleias. Assim, as alterações degenerativas como a espondilose e a osteocondrose, não deverão continuar a ser consideradas como causa de cefaleias. O mesmo princípio se aplica a outras patologias muito frequentes como: sinusite crónica, alterações da articulação temporomandibular ou erros de refacção.

Na ausência de critérios específicos, praticamente todos os tipos de cefaleia poderiam ser classificados como *Cefaleia ou dor facial atribuída a distúrbio do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas faciais cranianas*. Não é suficiente enumerar as manifestações das cefaleias para as definir, uma vez que estas características não são específicas. O objectivo dos critérios neste capítulo não é somente descrever todos os subtipos de cefaleias em todas as suas possíveis sub-formas, mas também estabelecer relações causais entre as cefaleias e as alterações do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca, ou outras estruturas faciais ou cranianas, quando estas existirem. Por essa razão, considera-se necessário identificar critérios específicos rigorosos para a cefaleia cervicogénica e outras causas de cefaleia descritas neste capítulo. Não é possível levar em consideração aqui os resultados de testes diagnósticos não confirmados ou cujos critérios de qualidade não tenham sido investigados. Contrariamente, o objectivo dos critérios aqui revistos é motivar, como uma tarefa futura, o desenvolvimento de testes fiáveis e validados para estabelecer as relações causais específicas entre as cefaleias e as alterações cranio-cervicais actualmente disponíveis apenas numa extensão muito limitada de situações.

As cefaleias atribuídas a causas incluídas aqui pela primeira vez são 11.2.3 *Cefaleia atribuída a distonia craniocervical* e 11.3.4 *Cefaleia atribuída a inflamação ocular*.



11.1 Cefaleia atribuída a perturbação de osso craniano

Critérios de diagnóstico

- Dor em uma ou mais regiões da cabeça ou da face, preenchendo os critérios C e D
- Evidência clínica, laboratorial e/ou por imagem de uma lesão óssea craniana reconhecida por ser, ou geralmente aceite como, causa válida de cefaleia¹
- A dor desaparece em relação temporal estreita com e é máxima sobre a lesão óssea
- A dor desaparece dentro de três meses após o tratamento bem sucedido da lesão óssea

Nota

- Muitas das alterações do crânio (ex: anormalidades congénitas, fracturas, tumores, metástases) geralmente não são acompanhados por cefaleia. Excepções importantes são: osteomielite, mieloma múltiplo e doença de Paget. A cefaleia pode também ser causada por lesões da mastóide e por petrosite.

11.2 Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço

Comentário

A cefaleia atribuída a um alteração do pescoço, mas que não preenche os critérios para 11.2.1 *Cefaleia cervicogénica*, 11.2.2 *Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea* ou 11.2.3 *Cefaleia atribuída a distonia craniocervical* não está suficientemente validada.

11.2.1 Cefaleia cervicogénica

Termos previamente utilizados

Cefaleia cervical.

Classificada noutra local

A cefaleia casualmente associada com pontos dolorosos miofasciais cervicais é classificada como 2.1.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente associada a dor pericraniana*, 2.2.1 *Cefaleia tipo tensão frequente associada a dor pericraniana*, 2.3.1 *Cefaleia tipo tensão crónica associada a dor pericraniana*.

Critérios de diagnóstico

- Dor referida de uma fonte no pescoço e percebida em uma ou mais regiões da cabeça e ou face, preenchendo os critérios C e D
- Evidência clínica, laboratorial e ou por imagem de uma alteração ou lesão na coluna cervical ou nos tecidos moles do pescoço, reconhecidos por ser, ou geralmente aceites como uma causa válida de cefaleia¹
- Evidência de que a dor pode ser atribuída a alteração ou à lesão do pescoço, baseada em pelo menos uma das seguintes:
 - demonstração de sinais clínicos que impliquem uma fonte de dor no pescoço²
 - abolição da cefaleia após um bloqueio anestésico diagnóstico de uma estrutura cervical ou de seu suprimento nervoso, utilizando placebo ou outro controlo adequado³
- A dor desaparece dentro de três meses após o tratamento bem sucedido da alteração ou lesão causal

Notas

- Tumores, fracturas, infecções e artrite reumatóide da coluna cervical superior não têm sido formalmente validadas como causa de cefaleias mas, são aceites como causas válidas quando demonstradas como tal em casos individuais. A espondilose cervical e a osteocondrite não são aceites como causas válidas para preencher o critério B. Quando a existência de pontos dolorosos miofasciais é a causa a cefaleia deve ser codificada como 2. *Cefaleia tipo tensão* (TTH/CTT).
- Os sinais clínicos para serem aceitáveis para o critério C1 deverão demonstrar fiabilidade e validade. Um objectivo para o futuro será a identificação dos tais testes operacionais fiáveis e válidos. Aspectos clínicos tais como dor no pescoço, sensibilidade focal no pescoço, história de traumatismo cervical, exacerbação mecânica da dor, unilateralidade, dor no ombro coexistente, motilidade reduzida do pescoço,, início na nuca,, náuseas, vómitos, fofobia, etc. não são exclusivos da cefaleia cervicogénica. Eles podem ser aspectos da cefaleia cervicogénica mas, não definem a relação entre a perturbação e a origem da cefaleia.
- Abolição da cefaleia significa alívio completo da cefaleia, indicada por um valor de zero na escala analógica visual (VAS). Não obstante, é aceitável para preencher o critério C2 a redução da dor em >90%, isto é, para um nível de <5 numa escala analógica visual de 100 pontos.

11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea

Critérios de diagnóstico

- Dor não pulsátil uni ou bilateral na região posterior do pescoço irradiando para a região posterior da cabeça ou para a cabeça toda e preenchendo os critérios C e D
- Edema dos tecidos moles pré vertebrais, em adultos medindo mais de 7mm do nível entre C1 e C4 (técnicas especiais de raios X podem ser necessárias)
- A dor é significativamente agravada pela inclinação da cabeça para trás
- A dor é atenuada dentro de duas semanas de tratamento com anti-inflamatório não hormonais em doses recomendadas

Comentários

A temperatura corporal e a velocidade de sedimentação (VS) estão geralmente elevadas. Embora a retroflexão do pescoço agrave mais ainda a dor, isso também costuma ocorrer com a rotação e a deglutição. Os processos transversos das três primeiras vértebras são geralmente dolorosos à palpação.

Em muitos casos, um material calcificado amorfo tem sido aspirado dos tecidos pré-vertebrais edemaciados. Calcificações finas nos tecidos para-vertebrais são melhor visualizados na TC. A dissecação alta da carótida deve ser afastada.

11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia craniocervical

Critérios de diagnóstico

- Sensação de câibra, tensão ou dor no pescoço, irradiando-se para a região posterior da cabeça ou por toda a cabeça e preenchendo os critérios C e D
- Movimentos anormais ou defeito postural do pescoço ou cabeça devido a hiperactividade muscular



- C. Evidência de que a dor decorre da hiperactividade muscular baseada em pelo menos um dos seguintes:
1. demonstração de sinais clínicos que impliquem uma fonte de dor no músculo hiperactivo (ex.: a dor é precipitada ou exacerbada por contracção muscular, pelos movimentos, pela postura sustentada ou pela pressão externa)
 2. início simultâneo da dor e da hiperactividade muscular
- D. A dor desaparece dentro de três meses após o tratamento bem sucedido da alteração causal

Comentário

As distonias focais da cabeça e do pescoço acompanhadas por dor são distonia faríngea, torcicolo espasmódico, distonia mandibular, distonia lingual e uma combinação das distonias craniana e cervical (distonia segmentar cranio-cervical). A dor é causada por contracções locais e alterações secundárias.

11.3 Cefaleia atribuída a perturbação dos olhos

11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo

Critérios de diagnóstico

- A. Dor no olho e atrás ou acima dele, preenchendo os critérios C e D
- B. Pressão intra-ocular aumentada, com pelo menos um dos seguintes:
1. hiperemia conjuntival
 2. turvação da córnea
 3. alterações visuais
- C. A dor aparece simultaneamente com o glaucoma
- D. A dor desaparece dentro de 72 horas após o tratamento eficaz do glaucoma

11.3.2 Cefaleia atribuída a erros de refacção

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia fraca, recorrente, frontal ou nos próprios olhos, preenchendo os critérios C e D
- B. Erro de refacção não corrigido ou inadequadamente corrigido (ex.: hipermetropia, astigmatismo, presbiopia, uso de óculos inapropriados)
- C. A cefaleia e a dor ocular aparecem pela primeira vez em estreita relação temporal com o erro de refacção, estão ausentes ao acordar e agravam-se por actividade visual prolongada a distância ou em ângulo nos quais a visão está a ser prejudicada
- D. A cefaleia e a dor ocular desaparecem dentro de sete dias e não recorrem após a completa correcção do erro de refacção

11.3.3 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia (estrabismo latente ou manifesto)

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia recorrente, não pulsátil, fraca a moderada e frontal, preenchendo os critérios C e D
- B. A heteroforia ou a heterotropia forma demonstradas, com pelo menos um dos seguintes:
1. visão desfocada intermitente

2. dificuldade em ajustar o foco de objectos próximos para objectos distantes e vice-versa
- C. Pelo menos um dos seguintes:
1. a cefaleia aparece ou piora durante a actividade visual, especialmente quando cansativa
 2. a cefaleia é atenuada ou melhora com o fechar de um dos olhos
- D. A cefaleia desaparece dentro de sete dias e não recorre, após correcção apropriada da visão

11.3.4 Cefaleia atribuída a inflamação ocular

Critérios de diagnóstico

- A. Dor no olho, atrás ou em redor dele, preenchendo os critérios C e D
- B. Inflamação ocular diagnosticada por investigações apropriadas
- C. A cefaleia aparece durante a inflamação
- D. A cefaleia desaparece dentro de sete dias após a melhora da alteração inflamatória.

Comentário

A inflamação ocular pode-se apresentar de muitas formas e pode ser classificada de varias maneiras: pela localização anatómica (i.e., irites, ciclites, coroidites), pela evolução (aguda, sub-aguda, crónica), pela causa presumida (agentes infecciosos endógenos ou exógenos relacionados às lentes, traumática), ou pelo tipo de inflamação (granulomatosa, não granulomatosa).

11.4 Cefaleia atribuída a perturbação dos ouvidos

Classificada noutro local

A cefaleia atribuída a neurinoma do acústico é classificada como 7.4.2 *Cefaleia atribuída directamente a neoplasia*. A cefaleia atribuída a uma lesão que não do ouvido ocasionando otalgia referida é classificada de acordo com a localização e ou natureza da lesão.

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia acompanhada por otalgia e preenchendo os critérios C e D
- B. Lesão estrutural do ouvido diagnosticada por investigação apropriadas
- C. A cefaleia e otalgia aparecem em relação temporal estreita com a lesão estrutural
- D. A cefaleia e a otalgia desaparecem simultaneamente com a remissão ou o tratamento bem sucedido da lesão estrutural

Comentários

Não há evidências de qualquer doença dos ouvidos que cause *cefaleia* sem otalgia concomitante. As lesões estruturais da orelha, conduto auditivo externo, membrana timpânica ou ouvido médio podem dar origem a *otalgia primária* associada a cefaleia.

Entretanto, somente 50% de todos os casos de dor no ouvido são devido a lesões estruturais no ouvido médio. Alterações em outras regiões podem determinar *otalgia referida* como resultado da irradiação da dor para a região do ouvido. Fibras sensitivas do quinto, sétimo, nono e decimo nervos cranianos projectam-se na orelha, conduto auditivo externo, membrana timpânica e ouvido médio. Por esta razão, a dor referida proveniente da lesão estrutural remota em qualquer uma das regiões anatómicas para as



quais esses nervos se projectam pode ser sentida como otalgia referida. Uma vez que estes não são alterações do ouvido, são classificados noutros lugares de acordo com a localização e ou natureza da(s) lesão(s).

11.5 Cefaleia atribuída a rinosinusite

Classificada noutro local

Cefaleia sinusal.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia frontal acompanhada por dor em uma ou mais regiões da face ouvidos ou dentes e preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência clínica por endoscopia nasal, por imagem de TC e ou RM e ou laboratorial de rino-sinusite aguda ou agudização de rino-sinusite crónica^{1,2}
- C. A cefaleia e a dor facial aparecem simultaneamente com o início ou a exacerbação aguda de rino-sinusite
- D. A cefaleia e ou a dor facial desaparecem dentro de sete dias após a remissão ou o tratamento bem sucedido da rino-sinusite aguda ou da agudização de rino-sinusite crónica

Notas

- 1. A evidência clínica pode incluir secreção nasal purulenta, obstrução nasal hiposmia/anosmia e/ou febre.
- 2. A *sinusite crónica* não é validada com uma causa de cefaleia ou dor facial a não ser que ocorra agudização.

Comentários

Outras condições que são frequentemente consideradas como causa de cefaleia não estão suficientemente validadas como tal. Estas incluem o desvio do septo nasal, a hipertrofia de cornetos, a hipertrofia da membrana dos seios e o contacto mucoso. A última, entretanto, é definida no apêndice sob A11.5.1 *Cefaleia do ponto de contacto mucoso*.

A enxaqueca e a cefaleia tipo tensão são frequentemente confundidas com a 11.5 *Cefaleia atribuída a rinosinusite* por causa da semelhança na localização da cefaleia. Um grupo de doentes pode ser identificado que tem todas as características de 1.1 *Enxaqueca sem aura* e, adicionalmente características clínicas concomitantes, tais como a dor facial, congestão nasal e cefaleia deflagrada por mudanças meteorológicas. Nenhum destes doentes tem descarga nasal purulenta ou outras características diagnósticas de rino-sinusite. Portanto, é necessário diferenciar a 11.5 *Cefaleia atribuída a rinosinusite* das chamadas "cefaleias sinusais", um diagnóstico comumente feito, mas inespecífico. A maioria destes casos preenche os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura*, com cefaleia acompanhada de sintomas autonómicos nasais importantes ou deflagrada por alterações nasais.

11.6 Cefaleia atribuída a perturbação dos dentes, mandíbula ou estruturas relacionadas

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia acompanhada por dor nos dentes e ou mandíbula e preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de alteração dos dentes, mandíbula ou estruturas relacionadas
- C. A cefaleia e a dor nos dentes e ou mandíbula aparecem rela-

ção temporal estreita com a alteração

- D. A cefaleia e a dor nos dentes e ou mandíbula desaparecem dentro de três meses após tratamento bem sucedido da alteração

Comentário

As alterações dos dentes frequentemente causam dor de dente e ou dor facial mas raramente causa cefaleia. Entretanto, a dor originada nos dentes pode causar cefaleias difusas. A causa mais comum de cefaleia é a periodontite ou a pericoronite, como resultado de infecção ou irritação traumática ao redor de um terceiro molar inferior parcialmente exteriorizado.

11.7 Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação da articulação da temporomandibular (TMJ/ATM)

Crítérios de diagnóstico

- A. Dor recorrente em uma ou mais regiões da cabeça e ou face, preenchendo os critérios C e D
- B. Alteração da ATM demonstrado por exames de raios X, RM e ou cintilografia óssea
- C. Evidência de que a dor pode ser atribuída a perturbação da ATM, baseado em pelo menos uma das seguintes:
 - 1. dor de cabeça é desencadeada por movimentos mandibulares e ou pela mastigação de alimentos duros ou resistentes
 - 2. redução da amplitude ou abertura irregular da mandíbula
 - 3. ruído em uma ou ambas as ATMs durante os movimentos mandibulares
 - 4. dor na(s) cápsula(s) articular(es) de uma ou de ambas
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses e não recorre após tratamento bem sucedido da alteração

Comentário

A dor proveniente da articulação temporo-mandibular ou de estruturas relacionadas é comum. Isto decorre das chamadas alterações da articulação temporo-mandibular (ex.: deslocamento de disco, osteo-artrite, hiperatividade articular) ou artrite reumatóide e pode estar associada com a dor miofascial.

11.8 Cefaleia atribuída a outra perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas faciais ou cervicais

Crítérios diagnósticos

- A. Cefaleia com ou sem dor em uma ou mais regiões da face, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de alteração, que não as citadas anteriormente, do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas cervicais
- C. A cefaleia aparece em relação temporal estreita, ou existe um outra evidência de relação causal com a alteração do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical
- D. A cefaleia desaparece dentro de três meses após tratamento bem sucedido da alteração

Referências bibliográficas

11.1 Cefaleia atribuída a perturbação de osso craniano

Bhatore HS, Deshpande GU. Primary cranial Ewing's sarcoma. *Br J Neurosurg* 1998; 12(2):165-9.

Hayashi T, Kuroshima Y, Yoshida K, Kawase T, Ikeda E, Mukai M. Primary osteosarcoma of the sphenoid bone with extensive periosteal extension – case report. *Neuro Med Chir (Tokyo)* 2000; 40(8):419-22.

Scherer A, Engelbrecht V, Nawatny J, Messing-Junger M, Reifenberger G, Modder U. MRI of the cerebellopontine angle in patients with cleidocranial dysostosis. *Rof Fortschr Geb Röntgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 2001; 173(4):315-8.

11.2 Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço

Antonaci F, Fredriksen TA, Sjaastad O. Cervicogenic headache: clinical presentation, diagnostic criteria, and differential diagnosis. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5(4):387-92.

Antonaci F, Ghirmai S, Bono G, Sandrini G, Nappi G. Cervicogenic headache: evaluation of the original diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2001; 21(5):573-83.

Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, Schneider G, Farr R. Cervical Headache. *Med J Aust* 1985; 143:202-207.

Bogduk N. Cervicogenic headache: anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5(4):382-6.

Bogduk N. Headache and the neck. In: Goadsby PJ, Silberstein SD (eds): *Headache*. Boston, Butterworth-Heinemann, 1997, pp 369-381.

Fredriksen TA, Sjaastad O. Cervicogenic headache: current concepts of pathogenesis related to anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18(2 Suppl 19):S16-8.

Göbel H, Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia; 2000:891-898.

Göbel H. Die Kopfschmerzen. Ursachen, Mechanismen, Diagnostik und Therapie in der Praxis. Springer Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, London, Paris, Tokyo, Hong Kong, Barcelona, Budapest; 1997:1-901.

Lance JW, Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1980; 43:97-101.

Leone M, D'Amico D, Grazzi L, Attanasia A, Bussone G. Cervicogenic headache: a critical review of the current diagnostic criteria. *Pain* 1998; 78:1-5.

Leone M, D'Amico D, Moschiano F, Farinotti M, Fillipini G, Bussone G. Possible identification of cervicogenic headache among patients with Migraine: an analysis of 374 headaches. *Headache* 1995; 35:461-464.

Lord S, Barnsley L, Wallis B, Bogduk N. Third occipital headache: a prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1994; 57:1187-1190.

Lord SM, Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskel Pain* 1996; 4:81-94.

Poughias L, Kruszewski P, Inan L. Cervicogenic headache: a clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997; 12(6):305-17.

Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, Salvesen R, Jansen J, Pareja JA, Sjaastad O, Fredriksen TA. Cervicogenic headache: the importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002; 17(1):35-6.

11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaringea

Eastwood JD, Hudgins PA, Malone D. Retropharyngeal effusion in acute calcific vertebral tendonitis: diagnosis with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1998; 19(9):1789-92.

Ekbom K, Torhall J, Anell K, Traff J. Magnetic resonance imaging in retropharyngeal tendonitis. *Cephalalgia* 1994; 14(4):266-9.

Pearce JM. Longus cervicis colli "myositis" (syn: retropharyngeal tendonitis). *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996; 61(3):324-329.

Sarkozi J, Fam AG. Acute calcific retropharyngeal tendonitis: an unusual cause of neck pain. *Arthritis Rheum* 1984; 27(6):708-10.

11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia crânicocervical

Csala B, Deuschl G. Craniocervical dystonia. Pragmatic general concept or nosologic entity? *Nervenarzt* 1994; 65(2):75-94.

Friedman J, Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin* 2001; 19(3):681-705.

Göbel H, Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *Münchener Medizinische Wochenschrift* 1997; 139:456-458.

Göbel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K, Austermann K. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001; 91(3):195-9.

Markham CH. The dystonias. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1992; 5(3):301-7.

11.3 Cefaleia atribuída a perturbação dos olhos

Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998; 38:661-667.

Daum KM, Good G, Tijerina L. Symptoms in video display terminal operators and the presence of small refractive errors. *J Am Optom Assoc* 1988; 59(9):691-7.

Gerling J, Janknecht P, Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy. *Neuro-Ophthalmology* 1998; 19:93-99.

Göbel H, Martin TJ. Ocular disorders. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia; 2000:899-904.

Gordon GE, Chronicle EP, Rolan P. Why do we still not know whether refractive error causes headaches? Towards a framework for evidence based practice. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001; 21(1):45-50.

Lewis J, Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998; 38:684-686.

McCluskey PJ, Lightman S, Watson PG *et al*. Posterior scleritis. Clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients. *Ophthalmology* 1999; 106:2380-2386.

11.4 Cefaleia atribuída a perturbação dos ouvidos;

11.5 Cefaleia atribuída a rinosinusite

Abu-Bakra M, Jones NS. Prevalence of nasal mucosal contact points in patients with facial pain compared with patients without facial pain. *J Laryngol Otol* 2001; 115(8):629-32.

Blumenthal HJ. Headache and sinus disease. *Headache* 2001; 41:883-888.

Boes CJ, Swanson JW, Dodick DW. Chronic paroxysmal hemicrania presenting as otalgia with a sensation of external acoustic meatus obstruction: two cases and a pathophysiologic hypothesis. *Headache* 1998; 38(10):787-91.

Close LG, Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997; 17:351-354.

De Vuyst D, De Schepper AM, Parizel PM. Chronic cocaine abuse. *JBR-BTR* 2001; 84(2):60.

Göbel H, Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia; 2000:905-912.

Kenny TJ, Duncavage J, Bracikowski J, Yildirim A, Murray JJ, Tanner SB. Prospective analysis of sinus symptoms and correlation with paranasal computed tomography scan. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 125(1):40-3.

Lam DK, Lawrence HP, Tenenbaum HC. Aural symptoms in temporomandibular disorder patients attending a craniofacial pain unit. *J Orofac Pain* 2001; 15(2):146-57.

Lanza DC, Kennedy DW. Adult rhinosinusitis defined. Report of the Rhinosinusitis Task Force Committee of the American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117:S1-S7.

Levine HL. Patients with headache and visual disturbance: a differentiation between Migraine and sinus headache. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126:234-235.

Murphy E, Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001; 47(2):46-58.

Pinto A, De Rossi SS, McQuone S, Sollecito TP. Nasal mucosal headache presenting as orofacial pain: a review of the literature and a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92(2):180-3.

Sandstrom M, Wilen J, Oftedal G, Hansson Mild K. Mobile phone use and subjective symptoms. Comparison of symptoms experienced by users of analogue and digital mobile phones. *Occup Med (Lond)* 2001; 51(1):25-35.

Seiden AM, Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34(1):227-41.

Sydbom A, Blomberg A, Parnia S, Stenfors N, Sandstrom T, Dahlen SE. Health effects of diesel exhaust emissions. *Eur Respir J* 2001; 17(4):733-46.

Tosun F, Gerek M, Ozkaptan Y. Nasal surgery for contact point headaches. *Headache* 2000; 40:237-240.

West B, Jones NS. Endoscopy-negative, computed tomography-negative facial pain in a nasal clinic. *Laryngoscope* 2001; 111(4 Pt 1):581-6.

11.6 Cefaleia atribuída a perturbação dos dentes, mandíbula ou estruturas relacionadas

Allen DT, Voytovich MC, Allen JC. Painful chewing and blindness: signs and symptoms of temporal arteritis. *J Am Dent Assoc* 2000; 131(12):1738-41.

Ciancaglioni R, Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001; 29(2):93-8.

Egermark I, Carlsson GE, Magnusson T. A 20-year longitudinal study of subjective symptoms of temporomandibular disorders from childhood to adulthood. *Acta Odontol Scand* 2001; 59(1):40-8.

Epstein JB, Caldwell J, Black G. The utility of panoramic imaging of the temporomandibular joint in patients with temporomandibular disorders. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92(2):236-9.

Henrikson T, Ekberg EC, Nilner M. Symptoms and signs of temporomandibular disorders in girls with normal occlusion and Class II malocclusion. *Acta Odontol Scand* 1997; 55(4):229-35.

Ivanhoe CB, Lai JM, Francisco GE. Bruxism after brain injury: successful treatment with botulinum toxin-A. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78(11):1272-3.

Kirveskari P. Prediction of demand for treatment of temporomandibular disorders. *J Oral Rehabil* 2001; 28(6):572-5.

Magnusson T, Egermark I, Carlsson GE. A longitudinal epidemiologic study of signs and symptoms of temporomandibular disorders from 15 to 35 years of age. *J Orofac Pain* 2000; 14(4):310-9.

Marcusson A, List T, Paulin G, Dworkin S. Temporomandibular disorders in adults with repaired cleft lip and palate: a comparison with controls. *EOS* 2001; 23(2):193-204.

Sonnesen L, Bakke M, Solow B. Malocclusion traits and symptoms and signs of temporomandibular disorders in children with severe malocclusion. *Eur J Orthod* 1998; 20(5):543-59.

11.7 Cefaleia atribuída a disfunção temporomandibular

List T, Wahlund K, Larsson B. Psychosocial functioning and dental factors in adolescents with temporomandibular disorders: a case-control study. *J Orofac Pain* 2001; 15(3):218-27.

Ciancaglioni R, Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001; 29(2):93-8.

Molina OF, dos Santos Junior J, Nelson SJ, Nowlin T. Profile of TMD and Bruxer compared to TMD and nonbruxer patients regarding chief complaint, previous consultations, modes of therapy, and chronicity. *Cranio* 2000; 18(3):205-19.

Ogus H. Degenerative disease of the temporomandibular joint and pain-dysfunction syndrome. *J Roy Soc Med* 1978; 71:748-754.

Jacome D. Primary yawning headache. *Cephalalgia* 2001; 21(6):697-9.



12. Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica

12.1 Cefaleia atribuída a perturbação de somatização

12.2 Cefaleia atribuída a perturbação psicótica

Codificadas noutra local

As cefaleias atribuídas a dependência, abuso ou a privação de substâncias, as cefaleias atribuídas a intoxicação aguda e as cefaleias atribuídas a abuso de medicação serão todas classificadas em 8. *Cefaleia atribuída a uma substância ou sua privação.*

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com uma perturbação psiquiátrica, ela é classificada como uma cefaleia secundária àquela perturbação. Isso também é verdadeiro mesmo que a cefaleia apresente as características de enxaqueca, cefaleia tipo tensão ou cefaleia em salvas. Quando uma cefaleia primária pré-existente se agrava em estreita relação temporal com uma perturbação psiquiátrica, existem duas possibilidades e é necessário ponderar. O doente pode receber apenas o diagnóstico da cefaleia primária pré-existente ou pode receber esse diagnóstico mais o da cefaleia atribuída a doença psiquiátrica. Os factores que apoiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com a perturbação psiquiátrica, um agravamento marcado da cefaleia pré-existente, existir evidência sólida de que a doença psiquiátrica pode agravar a cefaleia primária e, finalmente, a melhoria ou o desaparecimento da cefaleia após a melhoria da perturbação psiquiátrica.

Definitiva, provável ou crónica?

Um diagnóstico de *Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica* geralmente torna-se definitivo apenas quando a cefaleia desaparece ou melhora significativamente após o tratamento eficaz ou a remissão espontânea da doença psiquiátrica. Se essa doença não pode ser tratada eficazmente ou não remite espontaneamente, ou se não decorreu o tempo suficiente para isso ocorrer, aplica-se então o diagnóstico de *Cefaleia provavelmente atribuída a perturbação psiquiátrica*.

Uma cefaleia crónica atribuída a perturbação psiquiátrica que persista após a resolução da patologia psiquiátrica, ainda não foi descrita.

Introdução

Em geral, há uma evidência muito limitada que suporte a existência de uma causa psiquiátrica para as cefaleias. Por isso as únicas categorias incluídas nesta classificação são aqueles raros casos nos quais uma cefaleia ocorre no contexto de uma perturbação psiquiátrica que é reconhecida por se manifestar sintomaticamente por cefaleia (ex.: um doente que relata uma cefaleia associada com o delírio de que um artefacto metálico teria sido secretamente inserido na sua cabeça, ou uma cefaleia que é uma manifestação de perturbação de somatização). A grande maioria das cefaleias que ocorrem em associação com perturbações psiquiátricas não estão causalmente relacionadas com a patologia psiquiátrica mas tratam-se sim de condições co-mórbidas (talvez reflectindo um substrato biológico comum). A cefaleia tem sido reportada como co-mórbida de várias perturbações psiquiátricas, incluindo a perturbação depressiva major, a perturbação distími-

ca, a perturbação de pânico, a perturbação de ansiedade generalizada, as perturbações somatoformes e as perturbações de ajustamento. Nesses casos, ambos os diagnósticos de cefaleia primária e da perturbação psiquiátrica co-mórbida devem ser feitos.

Contudo, a experiência clínica sugere que, em alguns casos, as cefaleias que ocorrem exclusivamente durante algumas doenças psiquiátricas comuns, tais como perturbação depressiva major, perturbação de pânico, perturbação de ansiedade generalizada e perturbação somatoforme indiferenciada, é melhor serem consideradas como atribuídas a essas perturbações.

Um diagnóstico de cefaleia deve fazer aumentar a suspeita clínica da possibilidade da existência de uma perturbação depressiva major, perturbação do pânico, perturbação de ansiedade generalizada e vice-versa. Além disso, a evidência mostra que a presença de uma condição psiquiátrica co-mórbida tende a piorar o curso da enxaqueca e /ou da cefaleia tipo tensão com aumento da frequência e da intensidade da cefaleia, tornando-a mais resistente ao tratamento. Desta forma, a identificação e a terapêutica de qualquer condição co-mórbida psiquiátrica é importante para o tratamento apropriado da cefaleia. Nas crianças e adolescentes, as cefaleias primárias (enxaqueca, cefaleia tipo tensão episódica e sobretudo a cefaleia tipo tensão crónica) são frequentemente co-mórbidas com perturbações psiquiátricas. As perturbações do sono, a perturbação da ansiedade de separação, a fobia escolar, a perturbação de ajustamento e outras perturbações geralmente diagnosticadas pela primeira vez na infância e adolescência (particularmente a perturbação de defeito de atenção e hiperactividade, a perturbação do comportamento, problemas de aprendizagem, enurese, encoprese e os tiques) devem ser cuidadosamente investigadas e tratadas, quando presentes, considerando o seu impacto negativo na incapacidade e prognóstico da cefaleia pediátrica.

Para confirmar se uma cefaleia deve ser atribuída a uma perturbação psiquiátrica, é importante determinar se existe ou não uma doença psiquiátrica presente com a cefaleia. O ideal, nestes casos, é fazer uma avaliação psiquiátrica para obter um diagnóstico preciso da patologia psiquiátrica. No mínimo contudo, é importante inquirir sobre a presença de sintomas psiquiátricos co-mórbidos comuns, tais como ansiedade generalizada, ataques de pânico e depressão.

12.1 Cefaleia atribuída a perturbação de somatização

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo o critério C
- B. Presença de perturbação de somatização, preenchendo os critérios de diagnóstico da DSM-IV:
 1. antecedentes de muitas queixas físicas com início antes dos 30 anos de idade, que ocorrem ao longo de um período de vários anos e resultam na procura de tratamento e/ou dificuldade significativa no funcionamento social, ocupacional ou noutras importantes áreas de actividade do indivíduo
 2. no mínimo quatro sintomas dolorosos, dois sintomas gastrointestinais não dolorosos, um sintoma sexual ou reprodutivo e um sintoma pseudo-neurológico
 3. após apropriada investigação, cada um destes sintomas não pode ser completamente explicado por um estado físico geral conhecido ou pelo efeito directo de uma substância ou medicação; ou, se existe um estado físico geral relacionado,

as queixas físicas ou a incapacidade resultante excedem o que seria de esperar considerando a história, exame físico ou dados laboratoriais

C. A cefaleia não é atribuída a outra causa

Comentários

A perturbação de somatização, conforme a definição da DSM-IV, é uma perturbação poli-sintomática caracterizada por dores variadas e recorrentes, e sintomas gastrointestinais, sexuais e pseudo-neurológicos durando anos e com início antes dos 30 anos de idade. Estes sintomas são por definição considerados como *somatoformes* ou seja: são queixas de sintomas físicos sugestivos da existência de uma condição médica ou do efeito directo de uma substância, mas não completamente explicados por essa mesma condição ou efeito. Nos E.U.A., predomina no sexo feminino sendo o risco ao longo da vida estimado de 2%, com uma razão mulher/homem de cerca de 10:1. Esta razão não é tão elevada noutras culturas (por exemplo nos Gregos ou Portorriquenhos).

É de notar que o número de sintomas necessários para o diagnóstico segundo a DSM-IV é bastante extenso: um mínimo de oito sintomas somatoformes teve de ocorrer durante a vida do doente, cada um deles suficientemente intenso para ter resultado na procura de ajuda médica ou na toma de medicamentos (prescritos por médico ou sem prescrição), ou afectado o funcionamento pessoal (por exemplo absentismo laboral). A DSM-IV colocou critérios tão estritos de modo a reduzir os falsos positivos, particularmente reduzir a possibilidade de sintomas "inexplicáveis" serem de facto sintomas de uma condição médica complexa e não diagnosticada que se pode apresentar com sintomatologia muito variada como é o caso da esclerose múltipla ou do lupus eritematoso sistémico. Perturbações somatoformes com menos de oito sintomas são classificadas na DSM-IV como *Perturbação somatoforme indiferenciada*. Devido à dificuldade e incerteza associada ao seu diagnóstico a A12.6 *Cefaleia atribuída a perturbação somatoforme indiferenciada* foi incluída apenas no apêndice.

Para assegurar se uma cefaleia faz parte do modo de apresentação de uma perturbação de somatização, é importante averiguar se o doente tem antecedentes de múltiplos sintomas somáticos, já que num dado momento a atenção do doente pode estar centrada num sintoma particular. Considerem o seguinte caso clínico (adaptado de Yutzy, 2003):

Uma mulher de 35 anos apresentou-se com cefaleias muito intensas, "como uma faca espetada desde a parte de trás da minha cabeça até ao olho", bem como com outras cefaleias diárias. Após a investigação médica e neurológica não ter chegado a nenhuma conclusão sobre a etiologia específica para cada tipo de cefaleia foi importante colher os sintomas da história pregressa. Neste caso a doente referia uma história de outros sintomas dolorosos, incluindo dores abdominais associadas por vezes a náuseas e vômitos e a períodos de obstipação alternando com períodos de diarreia, que levaram à investigação de doença péptica e/ou vesicular que foi negativa. Referia também ter tido "dores em todas as articulações" mais particularmente nos joelhos e na região lombar o que levou ao diagnóstico, segundo a doente, de artrite degenerativa aos 27 anos de idade, não tendo surgido no entanto nenhuma deformação óssea. Teve problemas menstruais desde a menarca, com dismenorrea que obrigava ao repouso e fluxo menstrual abundante com "grandes coágulos azuis", o que só desapareceu com uma histerectomia realizada dois anos antes (aos 33 anos de idade). Teve quatro filhos e refere uma história arrastada de proble-

mas sexuais incluindo dispareunia. Ter-lhe-á sido feito o diagnóstico de "útero descaído". Raramente teve orgasmos e não apreciou as relações sexuais durante anos. Queixava-se também de episódios de visão turva com "manchas" em frente dos olhos o que a fazia parar de trabalhar e de outros episódios em que ficava totalmente surda, "como se lhe tivessem posto umas mãos sobre os ouvidos". Referia também períodos de tremores incontrolláveis e uma sensação que estava a perder o controlo sobre o seu corpo, motivo pelo que foi pesquisada a existência de epilepsia. Confessa que por vezes receou sofrer de uma alguma doença somática grave mas "com todos os testes que lhe fizeram tenho a certeza que já teriam encontrado alguma coisa".

Como se tornou evidente após uma anamnese completa as cefaleias faziam parte de um complexo sindrómico. Esta doente teve múltiplas queixas físicas que se iniciaram antes dos 30 anos que nunca tiveram uma explicação médica adequada, levaram-na a procurar ajuda médica e afectaram vários órgãos e sistemas preenchendo os critérios de diagnóstico da DSM-IV para perturbação de somatização (*i.e.* pelo menos quatro sintomas [cefaleias, dor abdominal, dor lombar e gonalgia], pelo menos dois sintomas gastrointestinais não dolorosos [náuseas, vômitos, diarreia e obstipação], pelo menos um sintoma sexual ou reprodutor [dispareunia, menorragias, perda de satisfação sexual] e pelo menos um sintoma pseudo-neurológico [surdez, tremores incontrolláveis, visão turva e manchas visuais]). Portanto, as suas cefaleias devem ser classificadas como 12.1 *Cefaleia atribuída a perturbação de somatização*.

12.2 Cefaleia atribuída a perturbação psicótica

Termo previamente utilizado

Cefaleia delirante

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios de C a E
- B. Crença delirante sobre a presença e/ou a etiologia de cefaleia¹, ocorrendo no contexto de um perturbação delirante, esquizofrenia, episódio depressivo major com manifestações psicóticas, episódio maníaco com manifestações psicóticas ou outras perturbações psicóticas, preenchendo os critérios de diagnóstico da DSM-IV
- C. A cefaleia ocorre somente quando há delírio
- D. A cefaleia melhora quando o delírio remite
- E. A cefaleia não é atribuída a outra causa

Nota

1. Por exemplo, a falsa convicção de um doente em possuir um tumor ou massa cerebral, originando cefaleias preenche os critérios da DSM-IV para *perturbação delirante, tipo somático*.

Comentários

Os delírios, como definidos na DSM-IV, são falsas convicções fixas baseadas numa inferência incorrecta da realidade e que são firmemente sustentados pelo doente, apesar da óbvia evidência em contrário. Os delírios, como qualquer firme convicção, podem ser praticamente sobre qualquer coisa. Em 12.2 *Cefaleia atribuída a perturbação psicótica*, o delírio envolve especificamente a cefaleia. Por vezes o delírio pode envolver uma falsa convicção de que



uma condição médica séria (ex.: tumor cerebral) está presente e é a causa da cefaleia, apesar de repetida e apropriadamente ter sido tranquilizado pelos técnicos sobre a não existência de tal condição médica. Noutros casos, o conteúdo do delírio pode ser mais bizarro: por exemplo, um delírio de que um transmissor foi cirurgicamente implantado dentro da sua cabeça e que este é a causa das cefaleias.

A cefaleia delirante é aparentemente muito rara, e não existem disponíveis dados empíricos sobre esta entidade.

Referências bibliográficas

- Curioso EP, Young WB, Shecter AL, Kaiser R. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999; 52 (Suppl 2):A471.
- Canestri P, Galli F, Guidetti V, Tomaciello A. Chronic Daily Headache in children and adolescents: a two years follow-up. *Cephalalgia* 2001; 21:288.
- Guidetti V, Galli F, Fabrizi P, Napoli L, Giannantoni AS, Bruni O, Trillo S. Headache and psychiatric comorbidity: clinical aspects and outcome in an 8-year follow-up study. *Cephalalgia* 1998; 18:455-62.
- Lake A. Behavioral and nonpharmacologic treatments of headache. *Med Clin North Am* 2001; 85(4):1055-75.
- Marazziti D, Toni C, Pedri S, Bonucelli U *et al.* Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999; 14(4):247-251.
- Mitsikostas DD, Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999; 19(4):211-217.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME, Paolich J. Pediatric Migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001; 16(10):731-4.
- Radat F, Sakh D, Lutz G, el Amrani M, Ferreri M, Bousser MG. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. *Headache* 1999; 39(7):477-80.
- Radat F. Psychopathology and headache. *Rev Neurol* 2000; 156 (Suppl 4):4S62-7.
- Yutzy S. Somatoform disorders. In: Tasman A, Kay J, Lieberman JA. *Psychiatry*, 2nd ed. Chichester: John Wiley and Sons 2003:1419-1420.

Parte 3

Nevralgias cranianas, dor facial primária e central e outras cefaleias



13. Nevralgias cranianas e causas centrais de dor facial

- 13.1 Nevralgia do trigémio
 - 13.1.1 Nevralgia do trigémio clássica (idiopática)
 - 13.1.2 Nevralgia do trigémio sintomática
- 13.2 Nevralgia do glossofaríngeo
 - 13.2.1 Nevralgia do glossofaríngeo clássica
 - 13.2.2 Nevralgia do glossofaríngeo sintomática
- 13.3 Nevralgia do intermediário
- 13.4 Nevralgia do laríngeo superior
- 13.5 Nevralgia do nasociliar
- 13.6 Nevralgia do supraorbitário
- 13.7 Outras nevralgias de ramos terminais
- 13.8 Nevralgia do occipital
- 13.9 Síndrome pescoço-língua
- 13.10 Cefaleia por compressão externa
- 13.11 Cefaleia do estímulo frio
 - 13.11.1 Cefaleia atribuída a aplicação externa de estímulo frio
 - 13.11.2 Cefaleia atribuída a ingestão ou inalação de estímulo frio
- 13.12 Dor constante causada pela compressão, irritação ou tracção de nervos cranianos ou raízes cervicais superiores por lesão estrutural
- 13.13 Nevrite óptica
- 13.14 Neuropatia ocular diabética
- 13.15 Dor facial ou cefálica atribuída ao herpes zóster
 - 13.15.1 Dor facial ou cefálica atribuída ao herpes zóster agudo
 - 13.15.2 Nevralgia pós-herpética
- 13.16 Síndrome de Tolosa-Hunt
- 13.17 “Enxaqueca” oftalmoplérgica
- 13.18 Causas centrais de dor facial
 - 13.18.1 Anestesia dolorosa
 - 13.18.2 Dor central pós-acidente vascular cerebral
 - 13.18.3 Dor facial atribuída a esclerose múltipla
 - 13.18.4 Dor facial persistente idiopática
 - 13.18.5 Síndrome do ardor bucal (“burning mouth syndrome”)
- 13.19 Outra nevralgia craniana ou dor facial mediadas centralmente mediada

Introdução

A dor na cabeça e pescoço é mediada por fibras aferentes dos nervos trigémio, intermediário, glossofaríngeo, vago e primeiras raízes cervicais *via* nervos occipitais. A estimulação destes nervos pela compressão, tracção, exposição ao frio ou outras formas de irritação, ou por uma lesão nas vias centrais pode desencadear uma dor em guinada ou constante sentida na área inervada. A causa pode ser evidente, tal como uma infecção por herpes zóster ou uma alteração estrutural demonstrada por exames de imagem, mas em alguns casos pode não haver causa aparente para a dor nevralgica. As nevralgias do trigémio e do glossofaríngeo colocam alguns problemas de terminologia. Quando se comprova, na cirurgia, que a dor resulta da compressão do nervo por uma ansa vascular, a nevralgia deve ser estritamente encarada como secundária. Já que muitos doentes não são operados, permanece incerto se têm nevralgia primária ou secundária. Por esta razão o termo *clássica* em vez de *primária* tem sido aplicado àqueles doentes com uma história típica, mesmo quando uma causa vascular possa vir a ser descoberta durante o curso da doença. O termo *secundária* deve ser então reservado para aqueles doentes em quem um neurinoma ou uma lesão similar foi demonstrada.

Outra dificuldade surge com a entidade conhecida como *dor facial atípica* (um termo inapropriado já que muitos casos seguem um padrão). O facto de que alguns casos manifestam-se após cirurgia ou lesão da face, dentes ou gengivas sugere a possibilidade de uma etiologia infecciosa ou traumática. Até que se saiba mais sobre esta condição, *dor facial persistente idiopática* constitui uma denominação não comprometedora preferível.

13.1 Nevralgia do trigémio

Termo previamente utilizado

Tic douloureux.

13.1.1 Nevralgia do trigémio clássica (idiopática)

Descrição

A nevralgia do trigémio é um afecção unilateral caracterizada por dores breves tipo choque eléctrico, que têm início e terminação abrupta e que se limitam ao território de distribuição de uma ou mais divisões do nervo trigémio. A dor é vulgarmente desencadeada por estímulos triviais, como lavar-se, barbear-se, fumar, falar e/ou escovar os dentes (factores de gatilho) e frequentemente ocorre espontaneamente. Pequenas áreas na comissura naso-labial e/ou no mento podem ser particularmente susceptíveis ao precipitar da dor (áreas de gatilho). As dores costumam regredir por períodos de tempo variáveis.

Crítérios de diagnóstico

- A. Crises paroxísticas de dor que duram de uma fracção de segundo a dois minutos, afectando uma ou mais divisões do nervo trigémio e preenchendo os critérios B e C
- B. A dor tem pelo menos uma das seguintes características:
 - 1. intensa, aguda, superficial ou tipo guinada
 - 2. desencadeada nas áreas de gatilho ou por factores de gatilho
- C. As crises são estereotipadas em cada doente
- D. Não existe défice neurológico clinicamente evidente
- E. Não atribuída a outra causa



Comentários

A neuralgia clássica do trigémio geralmente inicia-se na segunda ou terceira divisões do nervo trigémio, afectando a região malar ou da mandíbula. Em menos de 5% dos doentes está atendida a primeira divisão. A dor nunca cruza a linha média para o outro lado da face, mas raramente pode ocorrer bilateralmente; nesses casos, uma causa central como a esclerose múltipla deverá ser considerada. Entre os paroxismos o doente costuma permanecer assintomático, mas nalguns casos de longa duração pode persistir uma dor constante. Após um paroxismo de dor, geralmente há um período refractário, durante o qual a dor não pode ser desencadeada. Em alguns casos, os paroxismos podem ser precipitados por estímulos somato-sensitivos fora da área trigeminal, como nos membros, ou por estímulos sensoriais, como luzes brilhantes, sons intensos ou paladares.

A dor provoca frequentemente espasmos dos músculos da face do lado afectado (*tic douloureux*).

O aumento da frequência da investigação por RM e da exploração cirúrgica da fossa posterior têm demonstrado que muitos doentes, possivelmente a maioria, apresentam compressão da raiz do trigémio por vasos tortuosos ou aberrantes.

A neuralgia do trigémio clássica costuma responder, pelo menos inicialmente, à farmacoterapia.

13.1.2 Neuralgia do trigémio sintomática

Descrição

Dor indistinguível da 13.1.1 *Neuralgia do trigémio clássica (idiopática)*, mas causada por lesão estrutural demonstrável, que não a compressão vascular.

Critérios de diagnóstico

- A. Crises paroxísticas de dor que duram de uma fracção de segundo a dois minutos, com ou sem dor persistente entre os paroxismos, afectando uma ou mais divisões do nervo trigémio e preenchendo os critérios B e C
- B. A dor tem pelo menos uma das seguintes características:
 - 1. intensa, aguda, superficial ou tipo guinada
 - 2. desencadeada nas áreas de gatilho ou por factores de gatilho
- C. As crises são estereotipadas em cada doente
- D. Uma lesão causal, que não a compressão vascular, foi demonstrada por investigação apropriada e/ou exploração da fossa posterior

Comentários

Pode haver uma alteração da sensibilidade correspondente no território de distribuição dos ramos do nervo trigémio. Ao contrário do que acontece na 13.1.1 *Neuralgia do trigémio clássica (idiopática)*, na 13.1.2 *Neuralgia do trigémio sintomática* não existe período refractário após um paroxismo de dor.

13.2 Neuralgia do glossofaríngeo

13.2.1 Neuralgia do glossofaríngeo clássica (idiopática)

Descrição

A neuralgia do glossofaríngeo é uma dor intensa, transitória, em guinada ou choque eléctrico, localizada ao ouvido, base da língua, fossa amigdalina ou sob o ângulo da mandíbula. A dor é,

portanto, sentida na área de distribuição dos ramos auricular e faríngeo do nervo vago, bem como na área do glossofaríngeo. É geralmente desencadeada pelo deglutir, falar ou tossir, e pode ter remissões e recorrências do mesmo modo que a neuralgia do trigémio.

Critérios de diagnóstico

- A. Crises paroxísticas de dor facial durando de uma fracção de segundo a dois minutos e preenchendo os critérios B e C
- B. A dor tem todas as seguintes características:
 - 1. localização unilateral
 - 2. distribuição na porção posterior da língua, fossa amigdalina, faringe ou sob o ângulo da mandíbula e/ou no ouvido
 - 3. aguda, em guinada e intensa
 - 4. precipitada por deglutir, mastigar, falar, tossir e/ou bocejar
- C. As crises são estereotipadas em cada doente
- D. Não existe défice neurológico clinicamente evidente
- E. Não atribuída a outra causa¹

Nota

- 1. Excluíram-se outras causas de dor pela história, exame físico e/ou investigações especiais

13.2.2 Neuralgia do glossofaríngeo sintomática

Descrição

Dor como na 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngeo clássica (idiopática)*, com a ressalva de que uma dor constante tipo ardor pode persistir entre os paroxismos e pode também existir uma alteração da sensibilidade na área de distribuição do nervo glossofaríngeo.

Critérios de diagnóstico

- A. Crises paroxísticas de dor durando de uma fracção de segundo a dois minutos, com ou sem ardor persistente entre elas e preenchendo os critérios B e C
- B. A dor tem todas as seguintes características:
 - 1. localização unilateral
 - 2. distribuição na porção posterior da língua, fossa amigdalina, faringe ou sob o ângulo da mandíbula e/ou no ouvido
 - 3. aguda, em guinada e intensa
 - 4. desencadeada pelo deglutir, mastigar, falar, tossir e/ou bocejar
- C. As crises são estereotipadas em cada doente
- D. Uma lesão causal foi demonstrada por investigação apropriada ou cirurgia

13.3 Neuralgia do intermediário

Descrição

Entidade rara, caracterizada por breves paroxismos de dor sentida profundamente no canal auditivo.

Critérios de diagnóstico

- A. Paroxismos de dor, sentidos na profundidade do canal auditivo, ocorrendo intermitentemente e durando segundos ou minutos
- B. Presença de uma área de gatilho na parede posterior do canal auditivo
- C. Não atribuída a outra causa¹



Nota

I. Outras causas, em particular lesões estruturais, devem ser excluídas pela história clínica, exame físico e investigações apropriadas.

Comentários

Alterações do lacrimejo, salivação e/ou paladar por vezes podem acompanhar a dor. Há uma associação frequente com o herpes zóster. Em virtude da pequena área inervada pelo nervo intermediário alguns doentes podem ter uma variante otálgica da neuralgia do glossofaríngeo.

13.4 Neuralgia do laríngeo superior

Descrição

Entidade rara, que se caracteriza por dor intensa na face lateral da orofaringe, região sub-mandibular e sob o ouvido e que é desencadeada pelo deglutir, gritar ou rodar a cabeça.

Critérios de diagnóstico

- A. Paroxismos de dor durando segundos ou minutos, localizados à orofaringe, região sub-mandibular e/ou sob o ouvido e que preenchem os critérios B a D
- B. Os paroxismos são desencadeados por deglutir, elevar a voz ou rodar a cabeça
- C. Um ponto de gatilho está presente na face lateral da orofaringe, sobre a membrana hipotiroideia
- D. A dor é aliviada pelo bloqueio anestésico local e curada pela secção do nervo laríngeo superior
- E. Não atribuída a outra causa¹

Nota

I. Outras causas, especialmente uma lesão estrutural, foram excluídas pela história, exame físico e investigações apropriadas.

13.5 Neuralgia do nasociliar

Termo previamente utilizado

Neuralgia de Charlin

Descrição

Entidade rara, na qual tocar na asa externa da narina desencadeia uma dor lancinante que irradia para a região frontal mediana.

Critérios de diagnóstico

- A. Dor em guinada, durando de segundos a horas, num lado do nariz, irradiando para cima para a região frontal mediana e preenchendo os critérios B e C
- B. A dor é desencadeada pelo toque na asa externa da narina ipsilateral
- C. A dor é abolida pelo bloqueio ou secção do nervo nasociliar, ou pela aplicação de cocaína na narina do lado afectado

13.6 Neuralgia do supraorbitário

Descrição

Entidade rara caracterizada por dor na região da fenda supraorbitária e porção mediana da fronte, na área inervada pelo nervo supraorbitário.

Critérios de diagnóstico

- A. Dor paroxística ou constante na região da fenda supraorbitária e porção mediana da fronte em área inervada pelo nervo supraorbitário
- B. Dor à palpação do nervo da fenda supraorbitária
- C. A dor é abolida por bloqueio anestésico local ou ablação do nervo supraorbitário

13.7 Outras neuralgias de ramos terminais

Descrição

A lesão ou o encarceramento de ramos periféricos do nervo trigémio, para além dos nervos nasociliar e supraorbitário, pode desencadear dor referida na área inervada pelo ramo afectado. Exemplos são as neuralgias dos nervos infraorbitário, lingual, alveolar e mentoniano.

Critérios de diagnóstico

- A. Dor na distribuição de um ramo periférico do nervo trigémio, que não o nervo nasociliar ou supraorbitário
- B. Dor à palpação sobre o nervo afectado
- C. A dor é abolida por bloqueio anestésico local ou ablação do nervo

Comentário

A A13.7.1 *Cefaleia numular*, descrita no apêndice, provavelmente é uma neuralgia localizada de um ramo terminal do nervo trigémio.

13.8 Neuralgia do occipital

Descrição

A neuralgia do occipital é uma dor paroxística e em guinada ou choque eléctrico na distribuição dos nervos grande e pequeno occipitais ou do terceiro nervo occipital, por vezes acompanhada por hipostesia ou disestesias na área afectada. Associa-se frequentemente a dor à palpação do nervo atingido.

Critérios de diagnóstico

- A. Dor paroxística, em guinada, com ou sem dor persistente entre os paroxismos, nos territórios cutâneos de distribuição dos nervos grande ou pequeno occipital e/ou terceiro nervo occipital
- B. Dor à palpação do nervo afectado
- C. A dor é temporariamente aliviada por bloqueio anestésico local do nervo

Comentário

A neuralgia do occipital deve ser distinguida da dor occipital irradiada a partir das articulações atlanto-axial ou zigoapofisária, ou de pontos de gatilho dolorosos nos músculos do pescoço e nas suas inserções.



13.9 Síndrome pescoço-língua

Descrição

Dor de início súbito na região occipital ou porção superior do pescoço, com sensação anormal no mesmo lado da língua.

Crítérios de diagnóstico

- A. Dor que dura segundos ou minutos, com ou sem disestesias simultâneas, na área de distribuição do nervo lingual e da segunda raiz cervical, preenchendo os critérios B e C
- B. A dor tem início agudo
- C. A dor é normalmente desencadeada pela rotação súbita da cabeça

Comentário

As fibras proprioceptivas da língua entram no sistema nervoso central através da segunda raiz cervical, devido às conexões entre os nervos lingual e hipoglosso e entre este último e a segunda raiz cervical. Existe evidência clínica e cirúrgica de que a raiz C2 é comprometida pela rotação súbita da cabeça, sobretudo na presença de sub-luxação da articulação atlanto-axoidea. As sensações anormais ipsilaterais na língua podem ser dormência, parestesias ou sensação de movimento involuntários.

13.10 Cefaleia por compressão externa

Descrição

Cefaleia resultante da estimulação contínua dos nervos cutâneos pela aplicação de pressão, como por exemplo uma faixa em torno da cabeça, um chapéu apertado ou óculos de natação.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com todas as seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 - 1. não pulsátil
 - 2. aumentando em minutos
 - 3. sem sintomas acompanhantes
- B. Aplicação contínua de pressão externa na frente ou no couro cabeludo
- C. A cefaleia desenvolve-se enquanto a pressão ocorre e é máxima no local de pressão
- D. A cefaleia desaparece após o alívio da pressão

Comentários

A compressão externa pode levar a uma cefaleia mais intensa do tipo da enxaqueca se o estímulo for prolongado.

13.11 Cefaleia do estímulo frio

13.11.1 Cefaleia atribuída a aplicação externa de estímulo frio

Descrição

Cefaleia generalizada que se segue à exposição da cabeça desprotegida a uma baixa temperatura ambiental como num clima frio ou mergulhar em água fria.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia difusa e/ou não pulsátil
- B. Presença de um estímulo externo frio na cabeça

- C. A cefaleia surge durante o estímulo frio
- D. A cefaleia desaparece após a remoção do estímulo frio

13.11.2 Cefaleia atribuída a ingestão ou inalação de estímulo frio

Termo previamente utilizado

Cefaleia do gelado

Descrição

Dor de curta duração, que pode ser intensa, induzida em indivíduos susceptíveis, pela passagem de material frio (sólido, líquido ou gasoso) no palato e/ou parede posterior da faringe.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia aguda frontal¹ e não pulsátil, preenchendo os critérios C e D
- B. Estimulação pelo frio, do palato e/ou da parede posterior da faringe devido à ingestão de comida ou bebida gelada, ou à inalação de ar frio
- C. A cefaleia aparece imediatamente e somente após o estímulo frio
- D. A cefaleia desaparece dentro de cinco minutos após a remoção do estímulo frio

Nota

- 1. Em doentes com enxaqueca, a cefaleia pode ser referida ao local habitual da enxaqueca.

13.12 Dor constante causada por compressão, irritação ou tracção de nervos cranianos ou raízes cervicais superiores por lesão estrutural

Descrição

Cefaleia ou dor facial constante causada por uma lesão que compromete directamente as fibras aferentes de nervos que medeiam a sensibilidade dolorosa da cabeça e/ou pescoço. Um défice sensitivo pode ser detectado na distribuição apropriada.

Crítérios de diagnóstico

- A. Dor constante e/ou em guinada no território inervado por um nervo sensitivo craniano, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de compressão, irritação ou tracção do nervo craniano apropriado
- C. A dor e a compressão, irritação ou tracção ocorrem simultaneamente e correspondem em localização
- D. A dor é aliviada pela remoção da causa da compressão, irritação ou tracção

Comentários

As lesões estruturais podem ser expansivas (p.ex: tumor ou aneurisma) ou estarem contidas dentro de limites anatómicos (p.ex: osteomielite dos ossos cranianos). Se não há défice sensitivo ou evidência imagiológica de lesão estrutural, o diagnóstico é duvidoso.

A dor facial em redor do pavilhão auricular ou da têmpora pode resultar da invasão do nervo vago por um carcinoma de pulmão.



13.13 Nevrite óptica

Descrição

Dor atrás de um ou de ambos os olhos, acompanhada de defeito de visão central, causada pela desmielinização do nervo óptico.

Critérios de diagnóstico

- A. Dor tipo peso ou moínha atrás de um ou de ambos os olhos, agravada pelos movimentos oculares, preenchendo os critérios C e D
- B. Defeito de visão devido a escotoma central ou paracentral
- C. Início da dor e do defeito visual com menos de 4 semanas de intervalo¹
- D. A dor desaparece em quatro semanas
- E. Uma lesão compressiva foi excluída

Nota

- I. A dor precede o defeito de visão em <4 semanas. Durante este tempo, o critério B não é preenchido e o diagnóstico é de *Provável nevrite óptica*.

Comentários

Geralmente a visão melhora em quatro semanas. Frequentemente a nevrite óptica é uma manifestação da esclerose múltipla.

13.14 Neuropatia ocular diabética

Descrição

Dor na região peri-orbitária e frontal, associada à parésia de um ou mais nervos oculo-motores (geralmente o III nervo craniano) num doente com diabetes mellitus.

Critérios de diagnóstico

- A. Dor, num doente com diabetes mellitus, desenvolvendo-se em poucas horas, em redor de um olho
- B. Parésia do terceiro nervo craniano, preservando frequentemente a função pupilar, e/ou parésia do quarto e/ou sexto nervos cranianos
- C. A neuropatia aparece dentro de sete dias após o início da dor¹
- D. Não atribuída a outra causa.

Nota

- I. A dor precede os sinais de neuropatia em <7 dias. Durante este período, o critério B não é preenchido e o diagnóstico é de *Provável neuropatia ocular diabética*

13.15 Dor facial ou cefálica atribuída ao herpes zóster

13.15.1 Dor facial ou cefálica atribuída ao herpes zóster agudo

Descrição

Dor facial ou cefálica causada pelo herpes zóster.

Critérios de diagnóstico

- A. Dor cefálica ou facial na distribuição de um nervo ou da divisão de um nervo e preenchendo os critérios C e D

- B. Erupção herpética no território do mesmo nervo
- C. A dor precede a erupção herpética em <7 dias¹
- D. A dor desaparece dentro de três meses

Nota

- I. A dor precede a erupção herpética em <7 dias. Durante este período o critério B não é preenchido e o diagnóstico é de *Provável dor facial ou cefálica atribuída ao herpes zóster agudo*.

Comentários

O herpes zóster afecta o gânglio do trigémio em 10% a 15% dos doentes, sendo a divisão oftálmica a única afectada em cerca de 80% dos casos. O herpes zóster pode também envolver o gânglio geniculado, causando erupção no meato acústico externo. O palato mole ou as áreas de distribuição das raízes cervicais superiores podem ser atingidos em alguns doentes.

O herpes oftálmico pode associar-se a paralisia do III, IV e VI nervos cranianos e o herpes geniculado a paralisia fácil e/ou sintomas auditivos. O herpes zóster ocorre em cerca de 10% dos doentes com linfoma e em 25% dos doentes com doença de Hodgkin.

13.15.2 Nevralgia pós-herpética

Descrição

Dor facial persistindo ou recorrendo três ou mais meses após o início do herpes zóster.

Critérios de diagnóstico

- A. Dor cefálica ou facial na distribuição de um nervo ou da divisão de um nervo e preenchendo os critérios C e D
- B. Erupção herpética no território do mesmo nervo
- C. A dor precede a erupção herpética em <7 dias
- D. A dor persiste após três meses

Comentário

A nevralgia pós-herpética é uma sequela do herpes zóster relacionada com o avançar da idade, atingindo 50% dos doentes que contraem herpes após os 60 anos de idade. Geralmente existe hipostesia ou hiperalgesia e/ou alodínia no território envolvido.

13.16 Síndrome de Tolosa-Hunt

Descrição

Dor episódica orbitária associada a parésia de um ou mais de entre os III, IV e/ou VI nervos cranianos, que geralmente desaparece espontaneamente, mas tende a recorrer e a regredir.

Critérios de diagnóstico

- A. Um ou mais episódios de dor unilateral orbitária persistindo por semanas se não for tratada
- B. Parésia de um ou mais dentre os III, IV e/ou VI nervos cranianos e/ou demonstração de um granuloma por RM ou biópsia
- C. A parésia coincide com o início da dor ou sucede-a dentro de duas semanas
- D. A dor e a parésia desaparecem até 72 horas após tratamento adequado com corticosteróides
- E. Outras causas foram excluídas por investigação apropriada¹

Nota

- I. Outras causas de oftalmoplegia dolorosa incluem tumores, vas-



culites, meningites da base, sarcoidose, diabetes mellitus e enxaqueca oftalmoplégica.

Comentários

Alguns casos descritos de síndrome de Tolosa-Hunt apresentaram envolvimento adicional dos nervos trigémio (geralmente a primeira divisão), óptico, facial ou acústico. A inervação simpática da pupila é, ocasionalmente, afectada.

Esta síndrome, em alguns casos analisados por biópsia, foi atribuída à presença de material granulomatoso no seio cavernoso, na fenda orbitária superior ou na órbita.

Um acompanhamento cuidadoso é necessário para excluir outras causas de oftalmoplegia dolorosa.

13.17 “Enxaqueca” oftalmoplégica

Descrição

Crises recorrentes de cefaleia com características do tipo da enxaqueca associadas à parésia de um ou mais nervos oculomotores (geralmente o III nervo), na ausência de outra lesão intracraniana demonstrável, para além de alteração de sinal na RM do próprio nervo afectado.

Crítérios de diagnóstico

- Pelo menos 2 crises preenchendo o critério B
- Cefaleia do tipo da enxaqueca, acompanhada ou seguida, até quatro dias após o seu início, por parésia de um ou mais dentre os III, IV e/ou VI nervos cranianos
- Foram excluídas, por investigação apropriada, lesões paraselares, na fenda orbitária e na fossa posterior

Comentário

Esta entidade é muito rara. É improvável que a 13.17 “Enxaqueca” oftalmoplégica seja uma variante da enxaqueca, uma vez que a cefaleia frequentemente dura uma ou mais semanas e há um período de latência até quatro dias entre o início da cefaleia e o início da oftalmoplegia. Além disso, em alguns casos, a RM mostra captação de gadolínio na porção cisternal do nervo craniano afectado, o que sugere que esta entidade seja uma neuropatia desmielinizante recorrente.

13.18 Causas centrais de dor facial

13.18.1 Anestesia dolorosa

Descrição

Anestesia ou hipostesia persistente e dolorosa na distribuição do nervo trigémio ou de uma das suas divisões ou dos nervos occipitais.

Crítérios de diagnóstico

- Dor persistente e disestesias na área da distribuição de uma ou mais divisões do nervo trigémio ou dos nervos occipitais
- Diminuição da sensibilidade dolorosa, e por vezes dos outros tipos de sensibilidade, na área afectada
- Há uma lesão do nervo correspondente ou das suas conexões centrais

Comentários

A anestesia dolorosa está muitas vezes relacionada com trau-

matismo cirúrgico do gânglio do trigémio ou dos nervos occipitais, ocorrendo mais frequentemente após rizotomia ou termo-coagulação para tratamento da 13.1.1 *Nevralgia do trigémio clássica (idiopática)*.

13.18.2 Dor central pós-acidente vascular cerebral

Descrição

Dor e disestesias unilaterais associadas a defeito de sensibilidade, envolvendo parte ou a totalidade da hemiface, não explicável por uma lesão do nervo trigémio. É atribuída a uma lesão da via trigémino-talâmica, do tálamo ou das projecções tálamo-corticais. Os sintomas podem envolver também o tronco e/ou os membros do lado afectado ou *contralateral*.

Crítérios de diagnóstico

- Dor e disestesias numa hemiface, associadas a perda de sensibilidade dolorosa, térmica e/ou táctil, preenchendo os critérios C e D
- Um ou ambos dos seguintes:
 - história de início súbito, sugerindo uma lesão vascular (acidente vascular cerebral)
 - demonstração por TC ou RM de lesão vascular com a localização apropriada
- A dor e as disestesias aparecem até seis meses após o AVC
- Não são explicadas por uma lesão no nervo trigémio

Comentários

A dor facial secundária a lesão talâmica faz parte de uma hemi-síndrome. Em lesões laterais do bulbo, a dor hemi-facial pode ocorrer isoladamente, porém é mais frequente associar-se a hemi-disestesia cruzada.

A dor e as disestesias geralmente são persistentes.

13.18.3 Dor facial atribuída a esclerose múltipla

Codificada noutro local

A dor atribuída a nevrite óptica, ocorrendo como uma manifestação da esclerose múltipla, é codificada como 13.13 *Nevrite óptica*.

Descrição

Dor facial unilateral ou bilateral, com ou sem disestesias, atribuída a uma lesão desmielinizante das conexões centrais do nervo trigémio, geralmente regredindo e recorrente.

Crítérios de diagnóstico

- Dor, com ou sem disestesias, num ou em ambos os lados da face
- Evidência de que o doente tenha esclerose múltipla
- A dor e as disestesias aparecem em estreita relação temporal com uma lesão desmielinizante na protuberância ou na via trigémino-talâmica, demonstrada por RM
- Outras causas foram excluídas

Comentários

A dor pode ser tipo choque eléctrico, como na 13.1 *Nevralgia do trigémio*, ou contínua. A nevralgia do trigémio, que surge num indivíduo jovem e que afecta um lado da face e depois o outro deve gerar a suspeita de esclerose múltipla.

13.18.4 Dor facial persistente idiopática

Termo previamente utilizado

Dor facial atípica.

Descrição

Dor facial persistente sem as características das nevralgias cranianas descritas anteriormente e não atribuída a outra causa.

Crítérios de diagnóstico

- Dor na face, presente diariamente e persistindo a maior parte ou a totalidade do dia, preenchendo os critérios B e C
- A dor é restrita, no início, a uma área limitada de uma hemiface¹ e é profunda e mal localizada
- A dor não está associada a defeito de sensibilidade ou a outros sinais físicos
- As investigações, incluindo raios X da face e mandíbula, não demonstram qualquer alteração relevante

Nota

- Geralmente o início da dor é na comissura naso-labial ou no mento, e pode espalhar-se para o maxilar superior ou inferior ou para uma área mais ampla da face e pescoço.

Comentários

A dor pode iniciar-se após cirurgia ou lesão da face, dentes ou gengiva, mas persiste sem qualquer causa local demonstrável.

A dor em redor do pavilhão auricular ou na têmpora pode preceder a detecção de um carcinoma de pulmão ipsilateral, causando dor referida por infiltração do nervo vago.

O termo *odontalgia atípica* tem sido aplicado à dor contínua no dente ou alvéolo dentário após a extração, na ausência de qualquer causa dentária identificável.

13.18.5 Síndrome do ardor bucal ("burning mouth syndrome")

Descrição

Uma sensação de queimadura intra-oral para a qual não se encontra uma causa médica ou dentária.

Crítérios de diagnóstico

- Dor na boca presente diariamente e persistindo a maior parte do dia
- A mucosa oral tem aparência normal
- Doenças locais e sistémicas foram excluídas

Comentário

A dor pode ser limitada à língua (glossodínia). Secura subjéctiva da boca, parestesias e alterações do paladar podem estar também presentes.

13.19 Outra nevralgia craniana ou dor facial centralmente mediada

A nevralgia do vidiano de Vail e a nevralgia eseno-palatina de Sluder não estão suficientemente validadas. O reconhecimento do síndrome de Eagle (Montalberti *et al.*, 1995) como uma entidade distinta, aguarda uma melhor clarificação.

Referências bibliográficas:

13.1 Nevralgia do trigémio

Barker FG II, Jannetta PJ, Bissonette DJ, Larkins MV, Jho HD. The long-term outcome of microvascular decompression for trigeminal neuralgia. *N Engl J Med* 1997; 334:1077-1083.

Taha JM, Tew JM Jr. Treatment of trigeminal neuralgia by percutaneous radiofrequency rhizotomy. *Neurosurgery Clinics of North America* 1997; 8:31-39.

Terrence CF, Jensen TS. Trigeminal neuralgia and other facial neuralgias. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA eds *The Headaches*, 2nd ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins 2000:929-938.

Zakrzewska JM. Trigeminal neuralgia. In: Zakrzewska JM, Harrison SD, eds. *Assessment and management of orofacial pain*. Pain Research and Clinical Management, Amsterdam, Elsevier 2002; 14:263-366.

13.2 Nevralgia do glossofaringeo

Ekbohm KA, Westerberg CE. Carbamazepine in glossopharyngeal neuralgia. *Arch Neurol* 1966; 14:595-596.

Laha RK, Jannetta PJ. Glossopharyngeal neuralgia. *J Neurosurg* 1977; 47:316-320.

Minagor A, Sheremata WA. Glossopharyngeal neuralgia and MS. *Neurology* 2000; 54:1368-1370.

Rushton JG, Stevens JC, Miller RH. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia. A study of 217 cases. *Arch Neurol* 1981; 38:201-205.

13.3 Nevralgia do intermediário

Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia (Hunt). In: Rose FC ed *Headache*. Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier 1986; 4 (48):487-494.

13.4 Nevralgia do laríngeo superior

Bruyn GW. Superior laryngeal neuralgia. In: Rose FC ed. *Headache*. Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier 1986; 4(48):495-500.

13.5 Nevralgia do nasociliar

Bruyn GW. Charlin's neuralgia. In: Rose FC ed. *Headache*. Handbook of Clinical Neurology, Amsterdam: Elsevier 1986; 4(48):483-486.

13.6 Nevralgia do supraorbitário

Sjaastad O, Stolt-Nielsen A, Pareja JA, Vincent M. Supraorbital neuralgia. The clinical manifestation and a possible therapeutic approach. *Headache* 1999; 39:204-212.

13.7 Outras nevralgias de ramos terminais

de Vries N, Smelt WL. Local anaesthetic block of posttraumatic neuralgia of the infraorbital nerve. *Rhinology* 1990; 28:103-106.

13.8 Nevralgia do occipital

Bertoft ES. Greater occipital neuralgia. In: Long DM ed. *Current Therapy in Neurological Surgery*. Toronto, Philadelphia: BC Decker Inc 1985:175-180.

Hammond SR, Danta A. Occipital neuralgia. *Clin Exp Neurol* 1978; 15:258-270.

13.9 Síndrome pescoço-língua

Bertoft ES, Westerberg CE. Further observations on the neck-tongue syndrome. *Cephalalgia* 1985; 5 (Suppl 3):312-313.

Bogduk N. An anatomical explanation for the neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1981; 44:202-208.

Lance JW, Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1980; 43:97-101.

13.10 Cefaleia por compressão externa

Pestronk A, Pestronk S. Goggle Migraine. *N Engl J Med* 1983; 308:226.

13.11 Cefaleia do estímulo frio

Drummond PD, Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. *Clin Exp Neurol* 1984; 20:93-99.

Odell-Smith R. Ice cream headache. In: Vinken PJ, Bruyn GW eds *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier 1968; 5:188-191.

Raskin NH. Ice cream, ice-pick and chemical headaches. In: Rose FC ed *Headache*. Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier 1986; 4 (48):441-448.

Raskin NH, Knittle SC. Ice cream headache and orthostatic symptoms in patients with Migraine. *Headache* 1976; 16:222-225.

Wolf S, Hardy JD. Studies on pain. Observations on pain due to local cooling and on factors involved in the "cold pressor" effect. *J Clin Invest* 1941; 20:521-533.

13.12 Dor constante causada por compressão, irritação ou tração de nervos cranianos ou raízes cervicais superiores por lesão estrutural

Adams RD, Victor M, Ropper AH. *Principles of Neurology* 6th ed. New York: McGraw-Hill 1997:187-193, 1370-85.

Capobianco DJ. Facial pain as a symptom of nonmetastatic lung cancer. *Headache* 1995; 35:581-585.

Dalesio DJ ed. *Wolff's Headache and other head pain*. 6th edn New York: Oxford University Press 1993:345-364.

Mokri B. Raeder's paratrigeminal syndrome. *Arch Neurol* 1982; 39:395-399.

Schoonen J, Broux R, Moonen G. Unilateral facial pain as the first symptom of lung cancer: are there diagnostic clues? *Cephalalgia* 1992; 12:178-9.

13.13 Nevrite óptica

Adams RD, Victor M, Ropper AH. *Principles of Neurology* 6th edn. New York, McGraw-Hill 1997:910-911.

Kaufman DI, Trobe JD, Eggenberger ER, Whitaker JN. Practice parameter: the role of corticosteroids in the management of acute monosymptomatic optic neuritis. *Neurology* 2000; 54:2039-2044.

Shults WT. Diseases of the visual pathways I. In: Swash M, Oxbury J, eds. *Clinical Neurology*. Edinburgh, Churchill Livingstone 1991:410-413.

13.14 Neuropatia ocular diabética

Kennard C. Disorders of eye movements I. In: Swash M, Oxbury J, eds. *Clinical Neurology*. Edinburgh, Churchill Livingstone 1991:446-447.



13.15 Dor facial ou cefálica atribuída ao herpes zóster

Bowsher D. The management of postherpetic neuralgia. *Postgrad Med J* 1997; 73:623-9.
Dworkin RH, Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. *Pain* 1996; 67:241-252.
Ragozzino MW, Melton LJ, Kerland LT, Chu CP, Perry HO. Population-based study of Herpes Zoster and its sequelae. *Medicine* 1982; 61:310-316.

13.16 Síndrome de Tolosa-Hunt

de Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, Polo JM, Berciano J, Pascual J. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome. MRI contribution. *Headache* 1999; 39:321-325.
Forderreuther S, Straube A. The criteria of the International Headache Society for Tolosa-Hunt syndrome need to be revised. *J Neurol* 1999; 246:371-377.
Goadsby PJ, Lance JW. Clinicopathological correlation in a case of painful ophthalmoplegia: Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1989; 52:1290-1293.
Hannerz J. Pain characteristics of painful ophthalmoplegia (the Tolosa-Hunt syndrome). *Cephalalgia* 1985; 5:103-106.
Hunt WE. Tolosa-Hunt syndrome: one cause of painful ophthalmoplegia. *J Neurosurg* 1976; 44:544-549.
Tolosa E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1954; 17:300-302.

13.17 "Enxaqueca" oftalmoplégica

Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic Migraine: a recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalalgia* 2001; 21:84-89.
Mark AS, Casselman J, Brown D, Sanchez J, Kolsky M, Larsen TC III, Lavin P, Ferraraccio B. Ophthalmoplegic Migraine: reversible enhancement and thickening of the cisternal segment of the oculomotor nerve on contrast-enhanced MR images. *Am J Neuroradiol* 1998; 19:1887-1891.

13.18.1 Anestesia dolorosa

Illingworth R. Trigeminal neuralgia: surgical aspects. In: Rose RD ed *Headache. Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier 1986; 4 (48):449-458.
Pagni CA. Central and painful anaesthesia. Pathophysiology and treatment of sensory deprivation syndromes due to central and peripheral nervous system lesions. *Progr Neurol Surg* 1977; 2:132-257.

13.18.2 Dor central pós-acidente vascular cerebral

Bowsher D. Central pain: clinical and physiological characteristics. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996; 61:62-9.
Bowsher D, Leijon G, Thuomas KA. Central poststroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998; 51:1352-8
Fitzek S, Baumgartner U, Fitzek C *et al*. Mechanisms and Predictors of chronic facial pain in lateral medullary infarction. *Ann Neurol* 2001; 49:493-500.

13.18.3 Dor facial atribuída a esclerose múltipla

Jensen TS, Rasmussen P, Reske-Nielsen E. Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis: clinical pathological features. *Acta Neurol Scand* 1982; 65:182-189.

13.18.4 Dor facial persistente idiopática

Boivie J, Casey KL. Central pain in the face and head. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA eds. *The Headaches*, 2nd ed. Philadelphia, Lippincott, Williams & Wilkins 2000:939-945.
Gouda JJ, Brown JA. Atypical facial pain and other pain syndromes. Differential diagnosis and treatment. *Neurosurgery Clinics of North America* 1997; 1:87-99.
Harrison SD. Atypical facial pain and atypical odontalgia in Zakrzewska JM, Harrison SD, eds. *Assessment and management of orofacial pain*. Pain Research and Clinical Management, Amsterdam: Elsevier 2002; 14:251-262.

13.18.5 Síndrome do ardor bucal ("burning mouth syndrome")

Zakrzewska J. Burning mouth. In: Zakrzewska JM, Harrison SD, eds. *Assessment and management of orofacial pain*. Pain Research and Clinical Management. Amsterdam. Elsevier 2002; 14:367-380.

13.19 Outra neuralgia craniiana ou dor facial centralmente mediada

Montalbetti L, Ferrandi D, Pergami P, Savoldi F. Elongated styloid process and Eagle's syndrome. *Cephalalgia* 1995; 15:80-93.



14. Outras cefaleia, nevralgia craniana e dor facial central ou primária

14.1 Cefaleia não codificada noutro local

14.2 Cefaleia não especificada

Introdução

A fim de tornar esta classificação exaustiva, foi acrescentada, após os capítulos das diversas cefaleias, uma subcategoria para entidades que preenchem todos, excepto um dos critérios de diagnóstico para essas cefaleias. Ainda assim, podem existir cefaleias que não se enquadram em nenhum dos capítulos existentes, porque estão a ser descritas pela primeira vez, ou porque simplesmente não existem informações suficientes disponíveis. Este capítulo é destinado a esses tipos e sub-tipos de cefaleias.

14.1 Cefaleia não classificada noutro local

Termo previamente utilizado

Cefaleia não classificada.

Crítérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com aspectos característicos sugerindo ser uma entidade diagnóstica única diferente das demais
- B. Não preenche critérios para nenhuma das cefaleias descritas anteriormente

Comentários

Vários tipos novos de cefaleias foram descritos pela primeira vez entre a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* e esta segunda edição. Prevê-se que haverá mais entidades ainda por descrever. Tais cefaleias, até que sejam classificadas, poderão ser codificadas como 14.1 *Cefaleia não classificada noutro local*.

14.2 Cefaleia não especificada

Termo previamente utilizado

Cefaleia não classificada.

Crítérios de diagnóstico

- A. Uma cefaleia está ou esteve presente
- B. Não está disponível informação suficiente que permita codificar a cefaleia nalgum nível desta classificação

Comentário

É evidente que algum diagnóstico tem de ser atribuído a um grande número de doentes sobre os quais muito poucas informações estão disponíveis, permitindo apenas afirmar que eles têm ou tiveram uma cefaleia, mas não qual o tipo de cefaleia. Tais doentes são codificados como 14.2 *Cefaleia não especificada*. Esse código, entretanto, nunca deve ser utilizado como desculpa por não se obterem informações detalhadas sobre a cefaleia, quando tais informações estão disponíveis. Deverá ser utilizado apenas nas situações em que tal informação não pode ser obtida, ou porque o doente morreu, ou está incapacitado para comunicar ou não está acessível.

Apêndice



Introdução

Na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* não houve apêndice. Desta vez, foi introduzido um e esperamos que seja usado de várias formas.

A principal finalidade do apêndice é apresentar critérios de pesquisa para uma série de novas entidades que ainda não foram suficientemente validadas por estudos científicos. Contudo, a experiência dos especialistas da Subcomissão para a *Classificação Internacional das Cefaleias* e publicações de qualidade variável sugerem que existem várias entidades de diagnóstico que se acredita serem verdadeiras, mas para as quais evidências científicas adicionais são necessárias para serem formalmente aceites. Assim, prevê-se que algumas das perturbações agora colocadas no apêndice poderão ser transferidas para o corpo principal da classificação na próxima edição.

Nalguns casos, apresentamos critérios de diagnóstico alternativos àqueles do corpo principal da classificação; isto porque a experiência clínica e algumas publicações sugerem que pode ser interessante a sua inclusão, mas a Subcomissão concluiu que as evidências ainda não são suficientes para mudar a classificação. Este é o caso, por exemplo, dos sintomas que acompanham a enxaqueca sem aura; o critério diagnóstico alternativo D do apêndice é mais fácil, tanto de se compreender como de se explicar, mas ainda não está suficientemente validado.

Finalmente, o apêndice é usado como um primeiro passo no sentido de eliminar alterações incluídas, por tradição, como entidades diagnósticas na primeira edição, porém para as quais evidências suficientes ainda não foram publicadas.



A1. Enxaqueca

A1.1 Enxaqueca sem aura

Critérios de diagnóstico

- A. Pelo menos cinco crises preenchendo os critérios de B a D
- B. A cefaleia dura 4 a 72 horas (sem tratamento ou com tratamento ineficaz)
- C. A cefaleia apresenta pelo menos duas das seguintes características:
 - 1. localização unilateral
 - 2. carácter pulsátil
 - 3. intensidade de moderada a severa
 - 4. agravada por ou levando a evitar actividades físicas rotineiras (p.e., caminhar, subir escadas)
- D. Durante a cefaleia, pelo menos dois dos seguintes:
 - 1. náuseas
 - 2. vômitos
 - 3. fotofobia
 - 4. fonofobia
 - 5. osmofobia
- E. Não atribuído a outra alteração

Comentários

Apenas o critério D difere daqueles presentes no corpo principal da classificação. Embora esta alternativa pareça mais fácil de se compreender e aplicar, não está suficientemente validada.

A1.1.1 Enxaqueca sem aura puramente menstrual

Critérios de diagnóstico

- A. Crises, numa mulher que menstrua, cumprindo os critérios de 1.1 *Enxaqueca sem aura*.
- B. As crises ocorrem exclusivamente nos dias 1 ± 2 (dias -2 a $+3$)¹ da menstruação², em pelo menos dois de três ciclos menstruais e em nenhuma outra fase do ciclo.

Nota

- 1. O primeiro dia da menstruação é o dia 1 e o dia anterior é o dia -1 ; não há dia 0.
- 2. Para os propósitos desta classificação considera-se a menstruação como a hemorragia endometrial resultante tanto de um ciclo menstrual normal como da suspensão de progestagénios exógenos, como no caso dos contraceptivos orais combinados e da terapia hormonal de substituição.

A1.1.2 Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação

Critérios de diagnóstico

- A. Crises, numa mulher que menstrua, cumprindo os critérios para a 1.1 *Enxaqueca sem aura*
- B. As crises ocorrem nos dias 1 ± 2 (dias -2 a $+3$)¹ da menstruação², em pelo menos dois de três ciclos menstruais e adicionalmente noutras épocas do ciclo

Notas

- 1. O primeiro dia da menstruação é o dia 1 e o dia anterior é o dia -1 ; não há dia 0
- 2. Para os propósitos desta classificação considera-se a mens-

truação como a hemorragia endometrial resultante tanto de um ciclo menstrual normal quanto da suspensão de progestagénios exógenos, como no caso dos contraceptivos orais combinados e da terapia de reposição hormonal cíclica.

A1.1.3 Enxaqueca sem aura não relacionada com a menstruação

Critérios de diagnóstico

- A. Crises, numa mulher que menstrua cumprindo os critérios de 1.1 *Enxaqueca sem aura*
- B. As crises não têm relação com a menstruação¹

Nota

- 1. Ou seja, não preenchem o critério B para a A1.1.1 *Enxaqueca sem aura puramente menstrual* e para a A1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação*.

Comentários

Esta sub-classificação de 1.1 *Enxaqueca sem aura* é aplicável apenas a mulheres que menstruam.

A importância na diferenciação entre A1.1.1 *Enxaqueca sem aura puramente menstrual* e A1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação* é que a profilaxia hormonal parece ser mais eficaz na enxaqueca menstrual pura. Para confirmar o diagnóstico, é necessária a evidência fornecida por registos prospectivos, por no mínimo três meses, uma vez que muitas mulheres hiper-valorizam a associação entre as crises e a menstruação.

As crises menstruais são, na maioria das vezes, de enxaqueca sem aura. Em mulheres que apresentam enxaquecas com ou sem aura, a enxaqueca com aura não parece estar associada à menstruação.

O(s) mecanismo(s) da enxaqueca pode(m) ser diferente(s) na hemorragia endometrial resultante do ciclo menstrual normal e na hemorragia decorrente da retirada de progestagénios exógenos (como o que ocorre na contracepção oral combinada e na terapia de reposição hormonal cíclica). Por exemplo, o ciclo menstrual endógeno resulta de mudanças hormonais complexas no eixo ovário-hipotálamo-hipofisário, levando à ovulação, que pode ser suprimida pelo uso de contraceptivos combinados. Portanto, pesquisas clínicas deveriam separar estas sub-populações. As estratégias terapêuticas também podem ser diferentes para estas distintas sub-populações.

Existe alguma evidência de que as crises menstruais, pelo menos em algumas mulheres, resultem da suspensão do estrogénio, embora outras alterações hormonais e bioquímicas neste fase do ciclo possam também ser relevantes. Se a enxaqueca menstrual pura ou a enxaqueca relacionada com a menstruação vierem a ser associadas à retirada de estrogénios exógenos, ambos os códigos A1.1.1 *Enxaqueca sem aura puramente menstrual* ou 1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação* e 8.4.3 *Cefaleia por privação de estrogénios* deverão ser utilizados.

A1.2.7 Estado de aura de enxaqueca

Critérios de diagnóstico

- A. Aura de enxaqueca cumprindo os critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura* ou um dos seus sub-tipos
- B. Pelo menos dois episódios de aura por dia, por ≥ 5 dias consecutivos



A1.3.4 Hemiplegia alternante da criança

Descrição

Crises de hemiplegia na infância, acometendo cada lado alternadamente, associada a uma encefalopatia progressiva, outro fenómeno paroxístico e deficiência mental.

Crítérios de diagnóstico

- A. Crises recorrentes de hemiplegia, que alterna entre os dois lados do corpo
- B. Início antes dos 18 meses de idade
- C. Pelo menos um outro fenómeno paroxístico está associado às crises de hemiplegia ou ocorre independentemente, tais como crises tónicas, postura distónica, movimentos coreo-ateatóides, nistagmo ou outras alterações oculo-motoras, distúrbios autonómicos
- D. Evidência de défices mental e/ou neurológico
- E. Não atribuída a outra alteração

Comentários

Esta é uma perturbação heterogénea que inclui alterações neuro-degenerativas. A relação com a enxaqueca tem sido sugerida sobre bases clínicas. Não pode ser excluída a possibilidade desta ser uma forma incomum de epilepsia.

A1.3.5 Torcicolo paroxístico benigno

Descrição

Episódios recorrente de inclinação da cabeça para um lado, às vezes com pequena rotação, com remissão espontânea. Esta alteração ocorre em bebés ou crianças pequenas, com início no primeiro ano de vida. Podem evoluir para a 1.3.3 *Vertigem paroxística benigna da infância* ou para a 1.2 *Enxaqueca com aura*, ou podem cessar, sem mais sintomas.

Crítérios de diagnóstico

- A. Crises episódicas, numa criança nova, com todas as seguintes características e preenchendo o critério B:
 - 1. inclinação da cabeça para um lado (nem sempre o mesmo lado), com ou sem discreta rotação
 - 2. duração de minutos a dias
 - 3. remissões espontâneas e tendência a recorrência mensal
- B. Durante as crises, um ou mais dos seguintes sinais e/ou sintomas:
 - 1. palidez
 - 2. irritabilidade
 - 3. mal-estar
 - 4. vômitos
 - 5. ataxia¹
- C. Exame neurológico normal entre as crises
- D. Não atribuível a outra alteração

Nota

- 1. Ataxia é mais provável em crianças mais velhas dentro do grupo etário afectado.

Comentários

A cabeça da criança pode ser reconduzida à posição normal durante as crises; embora se possa encontrar alguma resistência.

O 1.3.4 *Torcicolo paroxístico benigno* pode evoluir para a 1.3.3 *Vertigem paroxística benigna da infância* ou 1.2 *Enxaqueca com aura* (particularmente 1.2.6 *Enxaqueca de tipo basilar*).

Estas observações necessitam de validação por diários, entre-

vistas estruturadas e recolha longitudinal de dados. O diagnóstico diferencial inclui refluxo gastro-esofágico, distonia de torção idiopática e epilepsia parcial complexa, mas particular atenção deve voltar-se para a fossa posterior e a junção cranio-cervical onde lesões adquiridas ou congénitas podem causar torcicolo.

Referências Bibliográficas

- MacGregor EA, Chia H, Vohrah RC, Wilkinson M. Migraine and menstruation: a pilot study. *Cephalalgia* 1990; 10: 305-10.
MacGregor EA. "Menstrual" migraine: towards a definition. *Cephalalgia* 1996; 16:11-21.
Smerville B. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22:355-65.

A2. Cefaleia tipo tensão

Comentários

Os seguintes critérios alternativos podem ser aplicados a A2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica não frequente*, A2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente* e A2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*. Eles definem uma síndrome nuclear de cefaleia tipo tensão. Por outras palavras estes critérios são bastante específicos, mas com pouca sensibilidade.

Crítérios de diagnóstico alternativos

- A. Episódios, ou cefaleia, preenchendo os critérios A para [qualquer de 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica não frequente*, 2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente* ou 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*] e os critérios de B a D abaixo indicados
- B. Cefaleia com duração de 30 minutos a sete dias.
- C. Pelo menos três das seguintes características da dor:
 - 1. localização bilateral
 - 2. carácter em pressão ou aperto (não pulsátil)
 - 3. intensidade ligeira ou moderada
 - 4. não agravada por actividade física de rotina, como caminhar ou subir escadas
- D. Ausência de náuseas (pode haver anorexia), vômitos, fotofobia ou fonofobia
- E. Exclusão de outras hipóteses diagnósticas pela história clínica, exame objectivo e/ou exames complementares de diagnóstico^{1,2}

Nota

- 1. Podem estar presentes algumas das alterações dos grupos 5 a 12, mas a cefaleia não surgiu pela primeira vez em estreita relação temporal com a alteração.
- 2. No caso de A2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica* e quando há abuso de medicação preenchendo o critério B para qualquer uma das sub-formas de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH), é duvidoso se este critério E é preenchido se não houver melhoria clínica após dois meses de interrupção da medicação (ver comentário).

Comentários

Em muitos casos duvidosos de cefaleia tipo tensão crónica há abuso de medicação. Neste caso, se preencher o critério B para qualquer das sub-formas de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH) deve usar-se o código 2.4.3 *Cefaleia tipo tensão crónica provável* mais 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicação provável*. Quando, dois meses após a interrupção do abuso de medicação estes critérios de A a E ainda permanecem deve diagnosticar-se A2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica* e excluir 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medi-*



ção provável. Alternativamente, se a qualquer momento antes de dois meses, os critérios não puderem ser preenchidos devido à melhoria pela paragem da medicação, deve diagnosticar-se 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* (MOH) e excluir-se 2.4.3 *Cefaleia tipo tensão crónica provável*.

A3. Cefaleias em salvas e outras cefaleias trigémico-autonómicas

A3.3 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonómicos (SUNA)

Comentários

A actual classificação para 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo* (SUNCT) tem alguns problemas.

Primeiro, o nome implica que todos os doentes devam ter tanto hiperemia conjuntival quanto lacrimejo. Esta não é, inevitavelmente, a experiência clínica do subcomissão.

É possível que 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo* (SUNCT) seja um sub-tipo de uma forma mais ampla de A3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonómicos* (SUNA). Esta proposta requer validação.

Segundo, a dor das crises pode ser difícil de diferenciar da de 13.1 *Nevralgia do trigémio*, afectando a divisão oftálmica. Um factor distintivo sugerido é a ausência de um período refractário à estimulação cutânea em A3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonómicos* (SUNA).

Terceiro, o critério para a frequência das crises em 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo* (SUNCT) é pouco útil devido ao largo espectro de variação a que dá margem. Uma vez que as crises ocorrem, em regra, pelo menos diariamente, talvez seja mais útil simplificar a existência quanto à frequência. Os seguintes critérios propostos para A3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonómicos* (SUNA) (como alternativa a 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo* (SUNCT)) atendem a propósitos de pesquisa e precisam de ser testados. As características autonómicas cranianas devem ser exuberantes para distinguir este distúrbio da nevralgia da divisão oftálmica do trigémio.

Critérios de diagnóstico

- A. No mínimo, 20 crises preenchendo os critérios de B a E
- B. Crises de cefaleia pulsátil ou em pontadas, unilateral, orbitária, supra orbitária ou temporal, durando de dois segundos a dez minutos
- C. A dor é acompanhada por um dos seguintes:
 - 1. hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo
 - 2. congestão nasal e/ou rinorreia
 - 3. edema palpebral
- D. As crises ocorrem com uma frequência ≥ 1 por dia em mais de metade do tempo
- E. Nenhum período refractário se segue a uma crise desencadeada por zonas de gatilho
- F. Não atribuídas a outra alteração

A3.3.1 SUNA episódica

Descrição

Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral de curta duração, com sintomas autonómicos cranianos, ocorrendo em períodos com duração de 7 dias a 1 ano e separados por intervalos sem dor com duração de 1 mês ou mais.

Critérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo os critérios de A a F para A3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonómicos* (SUNA)
- B. Pelo menos dois períodos de crises com duração (se não tratados) de 7 dias a 1 ano e separados por períodos de remissão ≥ 1 mês

A3.3.2 SUNA crónica

Descrição

Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral de curta duração, com sintomas autonómicos cranianos, ocorrendo por mais de 1 ano sem remissão ou com remissões de duração menos que um mês.

Critérios de diagnóstico

- A. Crises preenchendo os critérios de A a F para A3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonómicos* (SUNA)
- B. Crises recorrentes por >1 ano sem remissão ou com períodos de remissão durando <1 mês

Referências Bibliográficas

Goadsby PJ, Matharu MS, Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001; 21:82-83.
Sjaastad O, Kruszewski P. Trigeminal neuralgia and "SUNCT" syndrome: similarities and differences in the clinical picture. An overview. *Functional Neurology* 1992; 7:103-107.
Sjaastad O, Pareja JA, Zukerman E, Jansen J, Kruszewski P. Trigeminal Neurology 1992. Clinical manifestations of first division involvement. *Headache* 1997; 37:346-357.

A6. Cefaleia atribuída a doença vascular craniana ou cervical

A6.5.6 Carotídea

A carotídea foi transferida da classificação principal para o apêndice porque uma extensa revisão da literatura sugere que esta não é uma entidade, mas uma síndrome que engloba muitas variedades de dor na região carotídea. Particularmente, a carotídea como é descrita na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* – dor cervical com duração menos do que duas semanas com hipersensibilidade à palpação sobre a bifurcação da carótida – pode ser devida à dissecação carotídea (que deve ser codificada como 6.5.1 *Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação arterial*). Alguns casos de carotídea com anormalidade à RM têm sido publicados recentemente (descrita como um sinal intermediário em T1WI e um leve realce anular após injeção de gadolínio). Até que a especificidade destes achados seja estabelecida, a carotídea será melhor considerada como um síndrome do que como uma entidade distinta.



A6.8 Cefaleia crónica pós-doença vascular

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Uma alteração vascular esteve presente, mas foi eficazmente tratado ou/e remitiu espontaneamente
- C. A cefaleia foi atribuída a alteração vascular
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após o tratamento eficaz ou remissão espontânea da alteração vascular

Referências Bibliográficas

Biousse V, Bousser MG. The myth of carotidynia. *Neurology* 1994; 44:993-5.
Burton BS, Syms MJ, Petermann GW, Burgess LPA. MR imaging of patients with carotidynia. *AJNR* 2000; 21:766-9.
Fay T. Atypical neuralgia. *Arch Neurol Psychiat* 1927;18:309-15.
Forwith KD, Tami TA. Carotidynia: symptom or diagnosis? *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 7:150-4.
Hill LM, Hasting g. Carotidynia: a pain syndrome. *J Fam Pract* 1994; 39:71-5.

A7. Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular

A7.9.1 Cefaleia pós-radiocirurgia

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia difusa e/ou holocraniana, preenchendo os critérios C e D
- B. Foi realizada radiocirurgia cerebral
- C. A cefaleia aparece até 7 dias após a radiocirurgia
- D. A cefaleia desaparece dentro de 3 meses após a radiocirurgia

Comentário

Embora uma cefaleia *de novo* tenha sido descrita após radiocirurgia, a maioria dos estudos não fornece uma descrição detalhada das características clínicas da cefaleia, nem está claro se a cefaleia que ocorre após a radiocirurgia representa uma exacerbação de uma cefaleia prévia ou uma nova cefaleia. Nos casos em que não havia uma história prévia de cefaleias, a cefaleia que surgiu de novo era de curta duração, ocorria mais de um ano após a cirurgia e assemelhava-se à enxaqueca ou à cefaleia explosiva. Desta forma, a relação entre estas cefaleias e os procedimentos radiocirúrgicos que as precedem é altamente duvidosa. Estudos prospectivos cuidadosamente controlados são necessários para determinar se existe um tipo específico de cefaleia que pode surgir após radiocirurgia e, se assim ocorre, de que forma a dor está relacionada com o tipo e localização da lesão irradiada e/ou com a dose e campo de radiação empregues.

A7.9.2 Cefaleia pós-electroconvulsoterapia (ECT)

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Foi realizada electroconvulsoterapia (ECT)
- C. A cefaleia aparece até 4 horas após a ECT e em pelo menos 50% das sessões
- D. A cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a ECT

Comentários

As descrições clínicas de cefaleias associadas com ECT são escassas. Os dados publicados na literatura provavelmente não suficientes para definir a cefaleia pós ECT de um modo operacional.

As características da cefaleia após a ECT foram descritas em vários casos publicados. Hawken *et al.* (2001) relataram o caso de um doente, que após a ECT, tinha crises tipo “enxaqueca ligeira” duas a três vezes por semana e crises tipo “enxaqueca mais intensa” entre três a quatro vezes por mês (os sintomas preenchiam os critérios de diagnóstico para a 1.1 *Enxaqueca sem aura*). A cefaleia aparecia imediatamente após o doente recuperar a consciência depois das sessões de ECT. Numa de seis ocasiões, a cefaleia esteve associada a náuseas, mas outros sintomas de enxaqueca não foram descritos. A cefaleia não respondeu ao sumatriptano, mas foi atenuada por uma combinação de propranolol e naproxeno e aparentemente pôde ser prevenida pela administração de propranolol antes da ECT. De Battista e Mueller (1995) descreveram um doente que desenvolveu cefaleias unilaterais intensas associadas a náuseas/vómitos e fotofobia após ECT. O doente tinha antecedentes de cefaleias similares, porém menos intensas. A administração profilática de sumatriptano preveniu o aparecimento das cefaleias ao contrário do que aconteceu com administração profilática de beta bloqueantes. Ghoname *et al.* (1999) descreveram nove doentes que apresentaram cefaleias imediatamente após as sessões de ECT. As cefaleias eram intensas e bilaterais em todos os casos (pulsáteis em dois), mas nenhum outro sintoma de enxaqueca foi descrito. Diversas notas e casos descritos na literatura documentaram crises de cefaleias intensas (associadas a sintomas de enxaqueca ou descritas como similares à enxaqueca) desencadeadas por ECT em doentes com história prévia de enxaqueca (p.ex. Folkerts, 1995; Oms *et al.*, 1998). Markowitz *et al.* (2001) relataram que, de 13 crises de cefaleias moderadas ou intensas após ECT, seis estavam associadas a hipersensibilidade à luz, quatro a hipersensibilidade a ruídos, três a náuseas e uma a vômitos. Todas, excepto uma crise, diminuíram até 1,5 horas após a administração intranasal de 20mg de sumatriptano.

A7.10 Cefaleia crónica pós-doença intracraniana

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas, preenchendo os critérios C e D
- B. Uma doença intracraniana esteve presente, porém foi eficazmente tratada ou remitiu espontaneamente
- C. A cefaleia foi atribuída à doença intracraniana
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após o tratamento eficaz ou a remissão espontânea da doença

Referências bibliográficas

A7.9.1 Cefaleia pós-radiocirurgia
Kondziolka D, Lundsford LD, Flickinger JC. Gamma knife stereotactic radiosurgery for cerebral vascular malformations. In: Alexander E III, Loeffler JS, Lundsford LD eds. *Stereotactic Radiosurgery*. New York: McGraw Hill Inc 1993:136-145.
Lundsford LD, Flickinger JC, Coffee RJ. Stereotactic gamma knife radiosurgery. Initial North American experience in 207 patients. *Arch Neurol* 1990; 47:169-175.
Rozen TD, Swanson JW. Post-gamma knife headache: A new headache syndrome? *Headache* 1997; 37:180-183.



Tabela 1. Drogas que podem induzir a cefaleia ou agravar uma cefaleia pré existente

Acetazolamida	Codeína	Interferon	Ondansetrona
Ajmalina	Didanosina	Isoniazida	Paroxetina
Amantadina	Diidralazina	Meprobamato	Pentoxifilina
Anti-histamínicos	Diidroergotamina	Metaqualone	Perexilina
Barbitúricos	Dipiridamol	Metronidazol	Primidona
Beta-interferon	Disopiramida	Morfina e derivados	Prostaciclina
Bromocriptina	Dissulfiram	Ácido nalidíxico	Ranitidina
Cafeína	Ergotamina	Nifedipina	Rifampicina
Antagonistas de cálcio	Etofibrato	Nitrofurantoína	Sildenafil
Carbimazol	Gestageneos	Nitratos	Teofilina e derivados
Quinidina	Glicosídeos	Anti inflamatórios não esteroides	Tiamazol
Cloroquina	Griseofulvina	Octreotida	Timetoprima + sulfametoxazol
Cimetidina	Guanitidina	Estrogénios	Triptanos
Clofibrato	Imunoglobulinas	Omeprazol	Vitamina A

A7.9.2 Cefaleias pós-electroconvulsivoterapia (ECT)

DeBattista C, Mueller K. Sumatriptan prophylaxis for postelectroconvulsive therapy headaches. *Headache* 1995; 35:502-503.

Folkerts H. Migraine after electroconvulsive therapy. *Convulsive Therapy* 1995; 11:212-215.

Ghoname EA, Craig WF, White PF. The use of percutaneous electrical nerve stimulation (PENS) for treating ECT-induced headaches. *Headache* 1999; 39:502-505.

Hawken ER, Delva NJ, Lawson JS. Successful use of propranolol in migraine associated with electroconvulsive therapy. *Headache* 2001; 41:92-96.

Markowitz JS, Kellner CH, DeVane CL, Beale MD, Folk J, Burns C, Liston HL. Intranasal sumatriptan in post-ECT headache: results of an open-label trial. *Journal of ECT* 2001; 17:280-283.

Oms A, Miro E, Rojo JE. Sumatriptan was effective in electroconvulsive therapy (ECT) headache. *Anesthesiology* 1998; 89:1291-1292.

Weiner SJ, Ward TN, Ravaris CL. Headache and electroconvulsive therapy. *Headache* 1994.

A8. Cefaleia atribuída a uma substância ou sua privação

A8.1.10 Cefaleia como efeito adverso agudo atribuído a medicação usada para outras indicações

A Tabela 1 lista as medicações das quais se tem relatado causar cefaleia durante o uso terapêutico.

A8.5 Cefaleia crónica após exposição a substância

Crítérios de diagnóstico

- Cefaleia sem características típicas, preenchendo os critérios de C e D
- A exposição a uma substância existiu, porém cessou
- A cefaleia foi atribuída à exposição à substância
- A cefaleia persiste por >3 meses após a exposição à substância ter cessado.

A9. Cefaleia atribuída a infecção

A9.1.6 Cefaleia atribuída a lesão expansiva por infecção ou infestação intracraniana

Comentários

Existem lesões infecciosas intracranianas expansivas causadoras de cefaleia que não o abscesso cerebral e o empiema subdural. Uma vez que a físiopatologia é multifuncional e estudos

sistematizados para classificar estas cefaleias são inadequados, são sugeridos critérios de diagnóstico provisórios no apêndice.

Crítérios de diagnóstico

- Cefaleia com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo critérios C e D:
 - dor difusa e contínua
 - agravada pelo esforço
 - acompanhada por náusea e/ou sinais neurológicos focais
- Evidências por neuro-imagem de lesão infecciosa ou infestação intracraniana expansiva
- A cefaleia aparece durante a infestação ou infecção intracraniana expansiva
- A cefaleia desaparece dentro de 3 meses¹ após o tratamento bem sucedido da lesão

Nota

- A cefaleia desaparece geralmente dentro de 1 mês.

Comentários

Um efeito expansivo directo levando a hipertensão intracraniana e/ou irritação de estruturas meníngeas ou arteriais são os mecanismos causadores de cefaleia deste sub-tipo.

Os organismos que mais frequentemente causam doenças granulomatosas ou císticas expansivas do sistema nervoso central são: micobactérias, fungos (p.e.: *Cryptococcus neoformans* e outros), *Toxoplasma gondii*, amebas de vida livre, cestodos (p.e.: *Cysticercus cellulosae*, *Coenurus cerebralis*, *Sparganium* sp), nematodos (p.e.: *Toxocara canis*, *filarias linfáticas*, *Onchocerca volvulus*, *Anisakis* sp) e trematodos (p.e.: *Schistosoma* sp, em particular *Schistosoma japonicum* e *Paragonimus* sp).

A9.1.7 Cefaleia atribuída a infestação parasitária intracraniana

Codificada noutra local

Cefaleia atribuída a efeito de massa e não ao efeito directo da infestação parasitária intracraniana é codificada como A9.1.6 Cefaleia atribuída a lesão expansiva por infecção ou infestação intracraniana.

Comentário

As infestações parasitárias são caracterizadas por um estágio agudo e outro crónico. A cefaleia no estágio agudo decorre geralmente de meningite, enquanto no estágio crónico acredita-se dever-se a alterações encefálicas ou a deterioração neuro-psico-



lógica secundária. Faltam estudos sistematizados das cefaleias causadas por estas alterações e os critérios de diagnóstico só podem ser propostos com grande incerteza.

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia com uma das seguintes características, com ou sem sintomas e/ou sinais neurológicos focais, preenchendo os critérios C e D
 1. cefaleia, com início agudo, semelhante a 9.1.1 *Cefaleia atribuída à meningite bacteriana*
 2. cefaleia com início mais insidioso e características da meningo-encefalite crónica
- B. Evidência de uma infestação parasitária intracraniana através de estudo do LCR, serologia sanguínea e/ou neuro-imagem
- C. A cefaleia aparece durante a infestação parasitária
- D. A cefaleia desaparece dentro de 3 meses após o tratamento bem sucedido da infestação

Comentários

A cefaleia é um sintoma comum na infestação parasitária intracraniana, sendo frequentemente o primeiro. Uma ampla variedade de parasitas pode infestar o sistema nervoso central, directa ou indirectamente. Enquanto o *Trypanosoma cruzi* (tripanossomíase americana, doença de Chagas) pode causar meningite aguda, o *T. Brucei gambiensi* (tripanossomíase africana do leste, doença do sono gambiense) e o *T. Brucei rhodesiense* (tripanossomíase africana do leste, doença do sono rodesiana) causam uma meningo-encefalite crónica.

Os factores predisponentes incluem a exposição aos parasitas em áreas tropicais e/ou subtropicais de prevalência e, em poucas ocasiões, estado de imuno-deficiência.

A9.4.2 Cefaleia crónica pós-infecção não bacteriana

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas, preenchendo os critérios C e D
- B. Uma infecção não bacteriana existiu mas foi eficazmente tratada ou desapareceu espontaneamente
- C. A cefaleia foi atribuída a infecção
- D. A cefaleia persiste por 3 meses ou mais após o tratamento, ou remissão espontânea da infecção

Comentários

Existe pouca evidência de cefaleia crónica atribuída a infecções não bacterianas. Mais pesquisa é necessária.

A10. Cefaleia atribuída a perturbação da homeostase

A10.7.1 Cefaleia atribuída a outra perturbação metabólica ou sistémica

As cefaleias atribuídas às seguintes alterações não estão suficientemente validadas: anemia, hipercapnia, insuficiência adrenal-cortical, deficiência mineralocorticóide, hiperaldosteronismo, policitemia, síndrome de hiperviscosidade, purpura trombocitopénica trombótica, plasmáfereze, síndrome de anticorpo anticardiolipina, doença de Cushing, hiponatremia, hipertireoidismo, hiperglicemia, hipercalcemia, lúpus eritematoso sistémico,

co, síndrome da fadiga crónica, fibromialgia. São necessários estudos prospectivos bem controlados para definir mais claramente a incidência e as características das cefaleias associadas a estas alterações. Em cada caso, somente os doentes que preencham os critérios bem estabelecidos para estas desordens, em primeiro lugar, deveriam ser avaliados.

A10.8 Cefaleia crónica pós-perturbação da homeostase

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas, preenchendo os critérios C e D
- B. Uma alteração da homeostase existiu mas foi tratada eficazmente ou desapareceu espontaneamente
- C. A cefaleia foi atribuída a perturbação da homeostase
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após tratamento ou remissão espontânea da alteração da homeostase

Comentários

Alguns doentes podem ter uma cefaleia persistente após a resolução de um episódio de perturbação da homeostase. Tal cefaleia nunca foi sujeita a um estudo sistemático.

A11. Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas cranianas ou faciais

A11.5.1 Cefaleia por ponto de contacto mucoso

Critérios de diagnóstico

- A. Dor intermitente localizada nas regiões peri-orbitária e cantal medial ou temporo-zigomática e preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência clínica, por endoscopia nasal e/ou imagem por TC da existência de pontos de contacto mucoso sem rino-sinusite aguda
- C. Evidência de que a dor possa ser atribuída a contacto mucoso, baseada em pelo menos um dos seguintes:
 1. há correspondência entre a dor e variações gravitacionais na congestão da mucosa, quando o doente muda entre as posições de pé para deitado
 2. abolição da dor dentro de cinco minutos após aplicação tópica diagnóstica de anestesia local no corneto médio, usando placebo ou outros controlos¹
- D. A dor desaparece dentro de 7 dias, sem recorrência, após remoção cirúrgica dos pontos de contacto mucosos

Nota

- 1. Abolição da dor significa alívio completo, indicada por uma pontuação de zero nas escala analógica visual (VAS)

Comentário

A A11.5.1 *Cefaleia do ponto de contacto mucoso* é um item novo na classificação para o qual há limitada evidência. Estudos controlados são recomendados para validá-lo, usando os critérios listados para a selecção de doentes.



A11.9 Cefaleia crônica pós-perturbação cranio-cervical

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas preenchendo os critérios C e D
- B. Uma alteração cranio-cervical esteve presente, porém foi tratado eficazmente ou regrediu espontaneamente
- C. A cefaleia foi atribuída à perturbação cranio-cervical
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após o tratamento eficaz ou a remissão espontânea da alteração cranio-cervical

A12. Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica

Embora as cefaleias sejam frequentemente associadas a variadas perturbações psiquiátricas, a relação de causalidade entre elas e a direção dessa relação causal ainda são objecto de estudo. Os seguintes grupos de hipotéticos critérios são sugeridos para facilitar as pesquisas sobre as possíveis relações causais entre certas perturbações psiquiátricas e as cefaleias. Não é recomendável que os mesmos sejam usados rotineiramente na prática clínica para descrever a associação entre perturbações psiquiátricas e uma cefaleia co-mórbida. Na grande maioria dos casos, a associação da cefaleia a estas perturbações, mais provavelmente reflecte etiologias ou factores de riscos comuns subjacentes.

Note-se que, ao fazer-se qualquer dos diagnósticos listados a seguir, é importante estabelecer que a cefaleia em questão ocorre exclusivamente durante o curso da perturbação psiquiátrica. Isto significa que a cefaleia se manifesta apenas durante o tempo em que os sintomas da doença psiquiátrica também se manifestam. Assim, por exemplo, numa criança com perturbação de ansiedade de separação, a cefaleia deve ser atribuída à perturbação de ansiedade de separação somente nos casos em que ocorra exclusivamente no contexto de uma separação real ou de risco de separação. Do mesmo modo, num adulto com perturbação de pânico, a cefaleia deve ser atribuída a esta unicamente nos casos em que ocorre como um dos sintomas do ataque de pânico.

A12.3 Cefaleia atribuída a perturbação depressiva major

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios de C a E
- B. Presença de perturbação depressiva major, preenchendo os critérios da DSM-IV:
 - 1. um ou mais episódios nos quais, durante o mesmo período de duas semanas, pelo menos cinco dos sintomas seguintes estejam presentes:
 - a) humor depressivo
 - b) interesse ou prazer acentuadamente diminuídos
 - c) modificação de peso ou do apetite
 - d) insónia ou hipersónia
 - e) agitação ou lentificação psicomotora
 - f) fadiga ou perda de energia
 - g) sentimentos de desvalorização ou culpa excessiva e/ou

- inapropriada
- h) diminuição da capacidade de pensamento ou concentração ou indecisão
- i) pensamentos recorrentes acerca da morte, ideação suicida, plano específico para cometer suicídio ou tentativa de suicídio
- 2. ocorrendo na ausência de quaisquer episódio de mania ou hipomania
- 3. os sintomas não são explicados por luto e não são devidos a efeitos fisiológicos directos de uma substância ou de um estado físico geral
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante os episódios depressivos major
- D. A cefaleia desaparece ou melhora significativamente até 3 meses após o perturbação depressiva major estar em remissão completa
- E. A cefaleia não é atribuída a uma outra causa

Comentário

Uma vez que os antidepressivos tricíclicos são eficazes em certos tipos de cefaleia, a remissão desta é mais sugestiva de uma causa psiquiátrica quando o episódio depressivo major melhora sob tratamento com outros anti-depressivos que não os tricíclicos.

A12.4 Cefaleia atribuída a perturbação de pânico

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios de C a E
- B. Presença de perturbação de pânico preenchendo os critérios de diagnóstico da DSM-IV
 - 1. ataques recorrentes e inesperados de pânico seguidos num mês ou mais, de receio de vir a ter outro ataque, de preocupação acerca das implicações de um ataque ou uma de alteração de comportamento por causa do ataque
 - 2. o ataque de pânico é definido como um período definido de medo intenso ou desconforto no qual, pelo menos, quatro dos seguintes sintomas se manifestam abruptamente e atingem um pico dentro de dez minutos:
 - a) palpitações
 - b) batimentos cardíacos ou ritmo cardíaco acelerado
 - c) suores, estremecimentos ou tremores
 - d) sensações de dispneia ou de asfixia
 - e) sensação de sufoco, dor ou desconforto torácico
 - f) náusea ou desconforto abdominal
 - g) sensação de tontura, instabilidade, vertigem ou lipotímia
 - h) desrealização ou despersonalização
 - i) medo de perder o controle ou de enlouquecer
 - j) medo de morrer
 - k) parestesias
 - l) calafrios ou ondas de calor
 - 3. os ataques de pânico não são decorrentes de efeitos fisiológicos de um estado físico geral ou de uma substância
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante os ataques de pânico
- D. A cefaleia desaparece e não recorre, após a remissão do perturbação de pânico
- E. A cefaleia não é atribuída a outra causa



A12.5 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade generalizada

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios de C a E
- B. Presença de perturbação de ansiedade generalizada, preenchendo os critérios de diagnóstico da DSM-IV:
 - 1. ansiedade e preocupação excessivas sobre diversos eventos ou actividades e que o doente considera difícil de controlar, ocorrendo na maioria dos dias, por pelo menos 6 meses
 - 2. associada a pelo menos três dos seguintes sintomas:
 - a) agitação, nervosismo ou tensão interior
 - b) fadiga fácil
 - c) dificuldades de concentração ou mente vazia
 - d) irritabilidade
 - e) tensão muscular
 - f) perturbação do sono
 - 3. não ocorrendo exclusivamente durante uma perturbação do humor
 - 4. não decorrente de efeitos fisiológicos directos de um estado físico geral ou de uma substância
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante o curso da perturbação de ansiedade generalizada
- D. A cefaleia desaparece e não recorre após a remissão da perturbação de ansiedade generalizada
- E. A cefaleia não é atribuída a outra causa

A12.6 Cefaleia atribuída a perturbação somatoforme indiferenciada

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios de C a E
- B. Presença de perturbação somatoforme indiferenciada, definida por um sintoma somatoforme para além da cefaleia, preenchendo os critérios de diagnóstico da DSM-IV para *perturbação somatoforme indiferenciada*:
 - 1. uma queixa física mais a cefaleia que, após investigação apropriada, não pode ser explicada por um estado físico geral conhecido ou pelos efeitos directos de uma substância ou medicamento ou, quando existe um estado físico geral relacionado, a queixa física e a incapacidade resultantes são excessivas em relação ao que era de esperar considerando a história, o exame físico e/ou os dados laboratoriais
 - 2. a queixa física e a cefaleia causam sofrimento ou incapacidade e duram pelo menos 6 meses
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante o curso da outra queixa física
- D. A cefaleia desaparece após a remissão da perturbação somatoforme indiferenciada
- E. A cefaleia não é atribuída a outra causa

A12.7 Cefaleia atribuída a fobia social

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios de C a E
- B. Presença de fobia social, preenchendo os critérios de diag-

nóstico da DSM-IV:

- 1. medo acentuado e persistente de uma ou mais situações sociais e de desempenho, inclusivé escolar, em que o indivíduo é exposto a pessoas desconhecidas e ao possível escrutínio por outros e em que o doente teme agir de um modo que seja humilhante e/ou embaraçoso
 - 2. o doente evita as situações sociais ou suporta-as com intenso sofrimento
 - 3. a fobia é uma fonte de sofrimento ou causa limitação da função social ou ocupacional
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante o curso da fobia social
 - D. A cefaleia desaparece após remissão da fobia social
 - E. A cefaleia não é atribuída a outra causa

A12.8 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade por separação

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios de C a E
- B. Presença de perturbação de ansiedade de separação, preenchendo pelo menos 3 dos seguintes critérios da DSM-IV, durando 6 ou mais meses e com início antes dos 18 anos:
 - 1. mal-estar excessivo e recorrente quando ocorre ou é antecipada a separação da casa ou de figuras de maior vinculação
 - 2. preocupação persistente e excessiva pela possível perda das principais figuras de vinculação ou por possíveis males que possam acontecer a essas pessoas
 - 3. preocupação excessiva e persistente de que um acontecimento adverso possa levar à separação de uma importante figura de vinculação (p.ex., perder-se ou ser sequestrado)
 - 4. relutância persistente ou recusa em ir à escola ou a qualquer outro lugar pelo medo da separação
 - 5. relutância ou medo persistente e excessivo de estar em casa sózinho ou sem as principais figuras de vinculação, ou noutros locais, sem adultos significativos
 - 6. relutância persistente ou recusa em adormecer sem estar próximo de uma importante figura de vinculação ou em adormecer fora de casa
 - 7. pesadelos repetidos que envolvem o tema da separação
 - 8. repetidas queixas de sintomas físicos (tais como cefaleias, dores abdominais, náuseas ou vómitos) quando ocorre ou se antecipa a separação em relação a figuras importantes de vinculação
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante o curso da perturbação de ansiedade de separação
- D. A cefaleia desaparece após a remissão da perturbação de ansiedade de separação
- E. A cefaleia não é atribuída a outra causa

A12.9 Cefaleia atribuída a perturbação de stress pós-traumático

Critérios de diagnóstico

- A. Cefaleia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios de C a E
- B. Presença de perturbação de stress pós-traumático, preenchendo os critérios de diagnóstico da DSM-IV
 - 1. a pessoa foi exposta a um acontecimento traumático em



que ambas as condições seguintes estiveram presentes:

- a) a pessoa experimentou, testemunhou ou foi confrontada com um ou mais acontecimentos que envolveram ameaça de morte, morte real ou ferimento grave, ou uma ameaça à integridade física do próprio ou de outros
 - b) a resposta da pessoa envolveu medo intenso, sentimento de desprotecção ou horror
2. o acontecimento traumático é re-experimentado persistentemente num ou mais dos seguintes modos:
- a) lembranças perturbadoras, recorrentes e intrusivas do acontecimento, que incluem imagens, pensamentos ou percepções
 - b) sonhos perturbadores recorrentes sobre o acontecimento
 - c) agir ou sentir como se o acontecimento traumático estivesse a re-ocorrer (incluindo a sensação de estar a reviver a experiência, ilusões, alucinações e episódios de “flashbacks” dissociativos, inclusive aqueles que ocorrem ao despertar ou quando intoxicado)
 - d) mal-estar psicológico intenso com a exposição a estímulos internos ou externos que simbolizem ou se assemelhem as aspectos do acontecimento traumático
 - e) reactividade fisiológica durante a exposição a estímulos internos ou externos que simbolizem ou se assemelhem a aspectos do acontecimento traumático
3. evitamento persistente de estímulos associados com o trauma e um entorpecimento da reactividade geral (ausente antes do trauma), como indicado por três ou mais dos seguintes:
- a) esforços para evitar os pensamentos, sentimentos ou conversas associadas com o trauma
 - b) esforços para evitar actividades, locais ou pessoas que desencadeiem recordações do trauma
 - c) incapacidade para recordar aspectos importantes do trauma
 - d) redução acentuada do interesse ou da participação em actividades significativas
 - e) sentir-se desligado ou estranho em relação aos outros
 - f) gama de afectos restringida (por exemplo incapaz de gostar dos outros)
 - g) expectativas encurtadas em relação ao futuro (por exemplo, não espera ter uma carreira profissional, casar, ter filhos ou um desenvolvimento normal da vida)
4. sintomas persistentes de aumento da activação (ausentes antes do trauma), indicados por dois ou mais dos seguintes:
- a) Dificuldade em adormecer e em manter o sono
 - b) Irritabilidade ou surtos de cólera
 - c) Dificuldade de concentração
 - d) Hipervigilância
 - e) Resposta de alarme exagerada
5. Sintomas em B2, B3 e B4 duram há >1 mês
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante o curso da perturbação de stress pós-traumático
- D. A cefaleia desaparece após a remissão da perturbação de stress pós-traumático
- E. A cefaleia não é atribuída a outra causa

A13. Nevralgias cranianas e causas centrais de dor facial

A13.7.1 Cefaleia numular

Termo previamente utilizado

Cefaleia em forma de moeda.

Descrição

Dor numa pequena área restricta da cabeça, na ausência de qualquer lesão das estruturas subjacentes.

Crítérios de diagnóstico

- A. Dor fraca a moderada na cabeça, preenchendo os critérios B e C
- B. A dor é sentida exclusivamente numa área arredondada ou elíptica, típicamente com um diâmetro de 2 a 6 cm
- C. A dor é crónica, podendo ser contínua ou interrompida por remissões espontâneas que duram semanas a meses
- D. Não atribuída a outra causa

Comentários

Há uma ligeira preponderância entre as mulheres.

A cefaleia numular é provavelmente uma nevralgia localizada de um ramo terminal do nervo trigémio.

A área dolorosa pode estar localizada a qualquer parte da cabeça, mais usualmente na região parietal. A dor permanece confinada à mesma área sintomática cuja forma ou dimensão não se modificam ao longo do tempo. Exacerbações lancinantes durando vários segundos ou que aumentam gradualmente de dez minutos a duas horas podem sobrepor-se à dor basal. Durante e entre os períodos sintomáticos, a área afectada pode apresentar variáveis combinações de hipostesia, disestesias, parestesias, dor à palpação e/ou desconforto.

Períodos de remissão espontânea foram observados em 38% dos doentes, com retorno à dor contínua em semanas ou meses

Referências Bibliográficas

Pareja JA, Caminero AB, Serra J, Barriga FJ, Dobato JL, Barón M, Vela L, Sánchez del Río M. Numular headache: a coin-shaped cephalgia. *Neurology* 2002; 58:1678-1679.



Definição dos termos

Adormecimento: uma sensação de desconforto ou dor causada por uma pressão que normalmente não seria suficiente para causar tais sensações.

Algotmetro de pressão: dispositivo para medir o limiar de detecção ou a tolerância da dor induzida por pressão.

Anorexia: falta de apetite e aversão por comida de intensidade leve.

Aura: sintomas precoces de uma crise de enxaqueca com aura, sendo manifestações de uma disfunção cerebral focal. A aura tipicamente dura 20 a 30 minutos e precede a cefaleia. (Ver também *sintomas focais, pródomo, sintomas premonitórios, sintomas de aviso*).

Cefaleia: dor localizada acima da linha orbitomedial.

Cintilação: alucinações visuais brilhantes cuja intensidade flutua, geralmente numa frequência de oito a dez ciclos por segundo. Típica da aura de enxaqueca.

Crise de cefaleia (ou dor): cefaleia (ou dor) que se desenvolve, permanece a um certo nível por minutos até 72 horas e diminui até desaparecer completamente.

Crise de cefaleias em salvas: um episódio de dor que dura entre 15 a 180 minutos.

Crônica: em relação à dor, crônica denota persistência por um período maior que três meses. Em relação à cefaleia, o significado é mantido para as cefaleias secundárias. Para as cefaleias primárias, que geralmente são episódicas, o termo crônica é empregado sempre que a cefaleia ocorra na maior parte dos dias, por um período maior que três meses. As cefaleias trigémino-autonômicas são exceção: nestas alterações, o termo crônica não é utilizado até que permaneça por mais de um ano, sem períodos de remissão.

Dias de cefaleia: número de dias afectados parcialmente ou em sua totalidade por cefaleia, dentro de um período de tempo de observação (frequentemente um mês).

Dor em pontada: dor súbita que dura um minuto ou menos (habitualmente uma segundo ou menos).

Dor facial: dor abaixo da linha orbito-medial, acima do pescoço e anteriormente aos pavilhões auriculares.

Dor referida: dor percebida pela área diferente daquela onde se origina a nocicepção.

Duração da crise: o tempo que decorre desde o início até o término de uma crise de cefaleia (ou dor) preenchendo os critérios para um tipo ou sub-tipo particular de cefaleia. Após crises de enxaqueca e de Cefaleia em salvas pode persistir cefaleia de baixa intensidade, não-pulsátil, sem sintomas acompanhantes mas neste período não é incluído no tempo de duração da crise. Se o doente adormecer durante uma crise e acordar sem dor, a duração é considerada até a hora de acordar. Se uma crise é aliviada por medicação, mas volta dentro de 48 horas, isso pode representar uma recorrência da mesma crise ou uma nova crise. É necessário discernimento para distinguir as duas situações.

Episódico: o que ocorre e remite num padrão regular ou irregular de crises de cefaleia (ou dor). O termo adquiriu um significado especial no contexto da cefaleia em salvas, referindo-se à concorrência de períodos de salvas alternados com períodos de remissão. Expressão semelhante tem sido adoptada para hemi-crania paroxística.

Erro de refração: miopia, hipermetropia ou astigmatismo.

Escotoma: perda de parte(s) do campo visual em um ou ambos dos olhos. Pode ser absoluta (visão nula no escotoma) ou relativa (visão reduzida ou obscurecida).

Espectro de fortificação: alucinação visual que apresenta crescimento gradual, com forma arqueada e angulações, típica da enxaqueca com aura.

Fonofobia: hipersensibilidade aos sons, geralmente levando a evitá-los.

Fotofobia: Hipersensibilidade à luz, geralmente levando a evita-la.

Frequência de ataques: quantidade de crises de cefaleia ou de dor de período de tempo (frequentemente um mês). O alívio de uma crise de enxaqueca com medicação pode ser seguido de recorrência em 48 horas. A segunda edição do *Guidelines for Controlled Trials of Drugs and Migraine* da Sociedade Internacional de Cefaleia recomenda, como solução prática, especialmente para se diferenciar crises registradas como diárias no mês antecedente, contar com crises individuais somente aquelas separadas por um dia inteiro sem dor.

Heteroforia: estrabismo latente.

Heterotropia: estrabismo manifesto.



Intensidade da dor: nível de dor, geralmente expresso em termos da sua consequência funcional, é graduada numa escala verbal de quatro pontos: 0 (zero) sem dor; 1 (um) dor leve, que não interfere com as actividades; 2 (dois) dor moderada, que limita, mas não impede as actividades; 3 (três) dor severa, que impede as actividades. Pode ser também expressa pela escala analógica visual.

Lancinante: dor de curta duração, como um choque eléctrico, ao longo de uma raiz ou um nervo.

Linha em ziguezague: sinónimo de espectro de fortificação.

Músculos pericranianos: músculos do pescoço, da mastigação, da mímica facial, da fala e do ouvido interno (detentor do tímpano, estapédio).

Não suficientemente validados: cuja validade como uma entidade diagnóstica é duvidosa, conforme o julgamento com base na experiência do subcomissão e/ou pelas controvérsias da literatura.

Neuro-imagem: tomografia computadorizada (TC), ressonância magnética (RM), tomografia por emissão positrons (PET), tomografia computadorizada por emissão de foton único (SPECT) e cintilografia cerebrais.

Nova cefaleia: um tipo de cefaleia que o doente nunca teve antes.

Período de remissão de salva: período de tempo durante o qual não ocorrem crises quer espontaneamente quer induzidas por álcool ou nitroglicerina. Para ser considerada uma remissão, o período sem crises deve ser maior que um mês.

Período de salva: período de tempo durante o qual as crises de cefaleia ocorrem regularmente, pelo menos em dias alternados.

Pressão/aperto: dor de carácter constante frequentemente comparada a uma faixa de ferro em torno da cabeça.

Pródromo: tem sido usado com significados diferentes mas frequentemente como sinónimo de sinais premonitórios. Este termo deve ser evitado.

Pulsátil: que varia com os batimentos cardíacos, latejante.

Região nugal ou nuca: face dorsal da parte superior do pescoço, incluindo a região da inserção dos músculos cervicais no crânio.

Relação temporal estreita: este termo é usado para descrever a relação entre uma alteração orgânica e uma cefaleia. Podem existir relações temporais específicas para distúrbios de início agudo nos quais há uma provável causalidade, mas que frequentemente não foram suficientemente estudados. Para distúrbios crónicos, a relação temporal, assim como a causalidade são frequentemente difíceis de ser determinadas.

Sintomas acompanhados: sintomas que tipicamente acompanham em vez de preceder ou suceder a cefaleia. Na enxaqueca, por exemplo os mais frequentes náusea, vômitos, fotofobia e fonofobia: osmofobia, diarreia e outros sintomas podem ocorrer mais raramente.

Sintomas de aviso: termo previamente utilizado tanto para os sintomas premonitórios quanto para a aura, sendo, portanto, ambíguo. Não deve ser usado.

Sintomas focais: sintomas de distúrbio encefálico focal (geralmente cerebral), tais como ocorrem na aura da enxaqueca.

Sintomas premonitórios: sintomas que precedem e que prenciam uma crise de enxaqueca por duas a 48 horas. Ocorrem antes da aura na enxaqueca com aura antes do início da dor na enxaqueca sem aura. Entre os sintomas premonitórios mais comuns estão: fadiga, euforia, depressão, fome anormal, desejo de comer determinados alimentos.

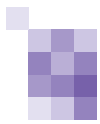
Substância: drogas, substâncias químicas, vinho, vapores, etc.

Teicopsia: sinónimo de espectro de fortificação.

Termo previamente utilizado: termo diagnóstico que era usado no passado com significado similar ou idêntico aos critérios fornecidos neste documento. Os termos usados no passado são frequentemente ambíguos e têm sido usados de maneira diversa em países diferentes.

Unilateral: ou à direita ou à esquerda, não cruzando a linha média. Quando usado para cefaleia, não necessariamente compreende todo o lado direito ou esquerdo da cabeça, podendo ser frontal, temporal ou occipital apenas. Se usado para distúrbios sensitivos ou motores da aura de enxaqueca, inclui uma distribuição numa metade do corpo (inteiramente ou numa parte).

Vasoespasm: contração de artéria ou arteríolas em grau suficiente para reduzir a perfusão tecidual.



Índice remissivo

A

Abcesso cerebral 21, 83, 84, 86, 117
Abuso medicamentoso 15, 25, 30, 35, 37, 46, 50, 81, 97, 114
Aditivos alimentares 20, 73, 76
Africana(o) 117, 124
Alerta (sinais de) 25, 56
Alimentos (e cefaleias) 73, 90, 95, 123
Amaurose fugax 29, 30, 59, 89
Anestesia dolorosa 22, 102, 107, 118
Angioma cavernoso 19, 42, 56, 58, 59
Angiomatose facial 19, 56, 59
Angiopatia 20, 45, 56, 62, 64
Ardor 76, 102, 103, 109
Ardor bucal 102, 109
Arterite células gigantes (arterite temporal) 19, 56, 59, 63
Arterite sistémica 59
Asséptica 20, 65, 67, 71, 73, 85
Ataxia 28, 32, 70, 114, 124
Ataxia cerebelosa 28
Atípica (cefaleia) 24, 26, 27, 30
Atípica (dor facial) 18, 24, 26, 27, 30
Atípica (odontalgia) 108
Aura (de enxaqueca) 12-3, 15, 16, 18, 24-8, 30-5, 37, 46, 50, 51, 57-9, 61-3, 70, 72, 74-7, 79, 89, 90-1, 95-6, 112-4, 116, 122-3.

B

Benigna (angiopatia) 20, 45, 56, 62
Benigna (cefaleia) 45
Benigna (cefaleia de esforço) 44
Benigna (cefaleia de actividade sexual) 44
Benigna (cefaleia da tosse) 43
Benigna (hipertensão intracraniana) 65
Benigna (vertigem paroxística) 114
Benigno (torcicolo paroxístico) 21, 114
Boca 5, 7, 21, 23, 49, 76, 83, 92, 108, 118
Boca (secura) 76

C

CADASIL 20, 56, 61, 63
Cefalalgia (cardíaca) 91
Cefalalgia (do coito) 44, 67, 68
Cefaleia (abuso medicamentoso) 15, 25, 30, 35, 37, 46, 50, 81, 97, 114
Cefaleia aguda 17, 19, 51-4, 57-9, 60-1, 78, 88, 105
Cefaleia (da grande altitude) 21
Cefaleia (da angiografia) 56, 61
Cefaleia (da angioplastia) 19, 56, 60

Cefaleia (do despertador) 44
Cefaleia (explosiva) 44-6, 57-8, 60-2, 68, 116
Cefaleia (hípnica) 19, 43-4, 46
Cefaleia (histamínica) 39
Cefaleia (de Horton) 39
Cefaleia cervicogénica 21, 88, 92-3
Cefaleia crónica 17, 19, 21, 45, 50-4, 56, 65, 73, 83, 85-7, 92, 97, 115-6, 118, 124
Cefaleia induzida (por álcool) 20
Cefaleia induzida (por cannabis) 20
Cefaleia induzida (por CGRP) 20
Cefaleia induzida (por CO) 20, 86
Cefaleia induzida (por cocaína) 20, 88
Cefaleia induzida (por glutamato) 74
Cefaleia induzida (por hormonas) 21
Cefaleia induzida (por outros aditivos alimentares) 20
Cefaleia numular 104, 121
Cefaleia por privação (de cafeína) 86
Cefaleia por privação (de estrogéneos) 80, 113
Cefaleia por privação (de opióides) 80
Cefaleia por privação (de substâncias) 80, 86, 113
Cintigrafia 91
Cintilações 29
Cocaína 18, 73, 76, 90, 102
Cocktail 75
Convulsões 88
Crise (de cefaleias) 88-9
Crise (de enxaqueca) 88-9, 90, 102-3, 107, 113-6, 122, 124
Crise (epiléptica) 90

D

Défice 20, 28, 53, 57-9, 60-2, 65, 70, 72, 88, 100, 103, 105, 114
Dentes 5, 7, 21-2, 49, 51, 53, 61, 83-4, 92, 94-5, 102, 108, 118
Depressão cortical (alastrante) 25-6
Diálise 21, 87-8, 91
Dinamite 72
Diplopia 28, 66, 70, 124
Disfasia 26-8
Disfunção cerebral 91, 122
Disestesia(s) 104-5, 107, 121
Dissecção arterial 19, 26, 30, 44-5, 56, 60, 63, 93, 115
Dissecção carotídea 26, 30, 93, 115
Distonia crânio-cervical 92-3
Dor crânio-cervical 69, 92-3, 114, 118, 124
Dor cervical 19, 52-3, 56, 60, 115
Dor facial 22, 49, 60, 83, 92, 94-5, 101-3, 105-9, 110, 115, 118, 121-2
Dor facial (central) 110
Dor facial (primária) 5, 7, 101
Droga 8, 13, 15, 117, 123
Dural 56, 58, 63, 65, 66-7, 71



E

Eagle (síndrome) 106, 109
Eclampsia 21, 81, 91
Edema palpebral 39, 40-1, 115
Efeito adverso agudo 20-1, 66, 116
Empiema 21, 83-4, 86, 117
Encefalite 21, 70, 83-6, 117
Endócrina (causa) 66, 87
Enterocromafins (células) 89
Enurese 97
Enxaqueca (clássica) 22, 25, 58, 102-3, 107, 124
Enxaqueca (complicada) 25
Enxaqueca (complicações) 30
Enxaqueca (com aura) 12, 15, 18, 24-28, 31-2, 57-9, 61-2, 69, 113-4, 122, 129
Enxaqueca (sem aura) 15-6, 18, 24-8, 30-2, 34-5, 37, 50, 74, 77, 79, 90-1, 95, 112, 116, 123
Enxaqueca abdominal 18, 24, 29, 32
Enxaqueca basilar 28, 29
Enxaqueca hemipléfica esporádica 18, 24, 26, 28, 32
Enxaqueca hemipléfica familiar 18, 24, 26-8, 32, 70
Epilepsia 28, 31, 58, 69, 72, 98, 114
Eritroprosopalgia 39
Esclerose múltipla 98, 102-3, 106.7, 109
Escotoma cintilante 57
Espasmódico (torcicolo) 93
Espondilose 92
Esquizofrenia 98
Essencial (cefaleia) 34
Estado (de mal de enxaqueca) 18, 24, 30, 33
Estímulo frio 88, 102, 105, 108
Exercício (cefaleia do) 44-6, 87-8, 91,

F

Facial (angioma) 59
Fadiga 25, 87, 118-20, 123
Faríngea (distonia) 21, 92-3, 96, 114
Feocromocitoma 21, 87, 89, 90
Fibromialgia 118
Fístula (de liquor) 20, 65, 67
Fonofobia 24-5, 35-7, 42, 45, 78, 83-4, 88, 113-4, 116, 122-3
Fotofobia 83-4, 88, 113-4, 116, 122-3
Fortificação (espectro de) 26, 122-4

G

Genético (factor) 14, 28, 61, 69
Glaucoma agudo 22, 92-4, 96, 124

Glossofaríngeo (neuralgia) 22, 102-4, 108
Glutamato monossódico 20, 73, 76
Granuloma 67, 106

H

Hematoma (epidural) 19, 51, 53, 57, 66-7, 71, 84
Hematoma (subdural) 51, 53, 57
Hemianopsia 30
Hemicrania contínua 13, 19, 39, 43, 45, 47
Hemicrania crónica paroxística 16, 18-9, 39-41, 122
Hemicrania Epiléptica 20, 65, 69, 72
Hemicrania simplex 24
Hemiplegia alternante da criança 114
Hemipléfica (enxaqueca) 14, 18, 24-8, 32, 70
Hemodiálise 88
Hemorragia 19, 44-5, 52-3, 56-8, 60, 62, 113
Herpes simplex 71, 84, 86
Herpes Zóster 22, 71, 102, 104, 106, 108-9
Heteroforia 22, 92, 94, 122
Heterotropia 22, 92, 94, 122
Hipertensão arterial 21, 87-8
Hipertensão intracraniana 19, 20, 58, 61, 65-6, 73, 79, 87, 117
Hipotensão intracraniana 67
Horton (cefaleia/doença) 33, 41, 59, 79, 82
Hípica (cefaleia) 13, 19, 43-4, 46
Hiperaldosteronismo 118
Hiperalgia 106
Hipercalemia 118
Hiperapnia 21, 87-8, 118
Hiperglicemia 118
Hipermetropia 94, 122
Hiperémia 19, 39, 41, 94, 115
Hiperprolactinemia 68
Hiperviscosidade 118
Hipervitaminose 66
Hípica (cefaleia) 13, 19, 43-4, 46
Hipoacusia 28
Hipoglicemia 90-1, 124
Hiponatremia 118
Hipopituitarismo 62, 68
Hiposmia 94
Hipostesia 104, 106-7, 121
Hipotensão 20, 44-6, 53, 61-2, 65-7, 88
Hipotiroidismo 21, 87, 90
Hipóxia 21, 87-8
HIV/AIDS 21, 41, 81, 85-6
Homeostase 5, 7, 12, 21, 49, 87, 91, 118
Hormona 20-1, 65-6, 68, 73, 80, 82, 87, 93, 113
Hot Dog 81



I

Ictal (descarga/manifestação) 31, 69, 72
Idiopática (cefaleia) 34, 44
Idiopática (distonia de torsão) 114
Idiopática (dor facial persistente) 102, 108-9
Idiopática (hipertensão intracraniana) 65
Idiopática (hipotensão intracraniana) 20, 65, 67
Idiopática (nevralgia do trigémio) 22
Idiopática (epilepsia) 69
Inflamatória (doença) 20,65, 68
Insônia 51, 119
Intracerebral (hemorragia) 19, 62
Intracraniana (hemorragia) 19, 56
Intratecal 20, 65, 69
Ipsilateral 39-42, 59, 60, 69, 72, 104, 108
Irritabilidade 51, 75, 114, 120, 123
Isquemia (miocárdio) 26, 87, 91
Isquemia (retiniana) 60

J

"Jabs and jolts" 46
Jejum 21, 87, 90-1

L

Lacrimejo 19, 39-41, 45, 58, 104, 115
Lancinante 104, 121, 123
Latente (estrabismo) 22, 92, 94, 120
Leptomeningea (angiomatose) 19, 56, 59
Leucoencefalopatia autossômica dominante 20, 28, 56, 61
Linfocítica (hipofisite) 20
Linfocítica (meningite) 84
Linfocítica (pleocitose) 83
Língua(l) 22, 102-3, 104, 108
Listeria 84
Liquor (fistula de) 44, 67, 69
Liquor (hipertensão do) 46, 65-6
Liquor (hipotensão) 44, 46, 53, 61
Liquor (pleocitose) 28, 59, 60, 65-6, 70, 72

M

Mancha cega 66
Malformação (Arnold-Chiari) 20, 44, 65, 69, 70, 72,
Malformação (arterio-venosa) 19, 26, 45, 56, 58, 63
Maligna(o) (feocromocitoma) 21
Maligna(o) (hipertensão arterial) 79

Mandíbula(r) 22, 54, 92, 95-6, 104
Mania/hipomania 119
Mastóide 119
Medicação (abuso) 15, 35-7, 46, 97, 114
Meningite (asséptica) 20, 65, 67, 71, 73, 85
Meningite (bacteriana) 21, 83, 85, 117
Meningite (carcinomatosa) 20
Meningite (criptocócica) 85
Meningite (linfocítica) 21, 83-86
Meningoencefalite 117
Mensagem 17
Menstrual (enxaqueca) 25, 32, 81, 113
Metástases 93
Miofascial 95
Miose 39, 40, 45
Miopia 122
Mitocondria(l) (encefalopatia) 20, 56, 61
Monocular 26, 29, 30
Monóxido de carbono (cefaleia induzida por) 20, 73, 75, 88
Mucosa (dor de origem) 96, 108, 118
Múltipla (esclerose) 22, 98, 100, 103, 106-7, 109
Múltiplo (mieloma) 93
Muscular (dor) 34-5, 54, 93, 103, 123

N

Nariz 5, 7, 21-2, 49, 83, 92, 95, 104, 118
Nasal 39,-41, 45, 94-6, 115-6, 118
Nasociliar 102, 104, 108
Náusea 24-5, 29, 35-7, 45, 57, 60, 66-9, 75, 78, 83-4, 88-91, 98,
113-4, 116-7, 119, 120, 123
Neoplasia 20, 50, 65, 68, 85, 94
Nevralgia (craniana) 4, 5, 7, 12-3, 18-9, 20-2, 34-6, 39, 43-5, 49,
50, 56-9, 60, 62, 65
Nevralgia (de Charlin) 104
Nevralgia (glossofaríngeo) 22, 102-4, 108
Nevralgia (laríngeo superior) 22, 104, 108
Nevralgia (nasociliar) 39
Nevralgia (occipital) 22, 104, 108
Nevralgia (pós-herpética) 22, 106, 108
Nevralgia (supraorbitário) 104,108
Nevralgia (trigémio) 22, 40-2, 102-4, 107-10, 115
Nevralgia (vidiano) 42
Nevrágica (dor) 102
Neurinoma (do acústico) 54, 94
Neuroimagem 66
Neurológicos (défices) 70, 72
Neurológicos (sinais e sintomas) 20,24.5, 56-7, 60-2, 65, 70, 72,
75, 84, 88-9, 98, 117
Neuropatia 22, 30, 102, 106-8
Neurosarcoidose 67



Nistagmo 29, 70, 114
Nítrico (óxido) 20, 25, 73-6, 85
Nitroglicerina 39, 74, 91, 124
Nocicepção 120
Nuca (rigidez) 57, 64, 67, 83-4, 123
Numular 104, 121

O

Occipital (dor/neuralgia) 22, 25, 42, 55, 63, 69, 70, 72, 89, 92, 95, 102
Ocular (dor) 22, 26, 29, 30, 70-1, 92, 94, 96, 102
Oftálmica (enxaqueca) 25, 106, 115
Oftalmodinia 43
Oftalmoplegia 58, 60, 106-7
Olhos 5, 7, 21-2, 28, 49, 83, 92-6, 106, 118, 122
Opióide (privação) 21, 80
Opióide (uso excessivo) 21, 73, 79, 80
Osmofobia 113, 123
Osteocondrose 92
Osteomielite 93, 105
Otalgia 94, 96
Ouvido 7, 21-2, 49, 70, 83-4, 92, 94-5

P

Paget (doença) 93
Palidez 25, 29, 89, 114
Palpação 34-6, 93, 104, 115, 121
Palpitação 89, 119
Pânico 97, 119
Parestesias 28, 76, 89, 105, 108, 119, 121
Paresia 26-8
Paroxismo 103-4
Paroxística (hemicrania) 18-9, 24, 29, 30, 39, 40-2, 56, 89, 102
Percutânea 60
Pericraniana 18, 34-6, 93
Periodontite 95
Persistente (ardor) 103
Persistente (aura) 18, 24, 30, 33
Persistente (cefaleia) 19, 43, 45-7, 54, 61, 85-7
Persistente (dor facial) 22, 102, 103, 108
Pescoço (dor/estrutura) 5, 7, 21-2, 25, 44, 49, 51-4, 76, 83, 89, 92-3, 95, 102, 104-5, 108, 118, 120, 123
Petrosa 39
Petrosite 93
Pleocitose 28, 59, 60, 67, 70 83
Pituitária (apoplexia) 20, 56, 62, 64
Policitemia 118
Polimialgia (reumática) 59

Pós-convulsiva 65, 69
Pós-craniotomia 19, 51, 54-5
Pós-electroconvulsivoterapia 116
Pós-endarterectomia 60, 63
Pós-herpética 22, 102, 106
Pós-ictal 31, 59, 69
Pós-parto 62
Pós-punção dural 65-6, 71
Pós-traumática 17, 19, 51-54, 57
Pré-eclâmpsia 87, 89, 90
Premonitórios (sintomas) 24-5, 122-3
Presbiopia 94
Pressão (algometro de) 35, 122
Primária (angeíte) 45, 56, 59, 60, 124
Prodromo 25, 29, 123
Progressiva Encefalopatia 114
Prolongada (aura) 26, 59
Pseudo-Enxaqueca 70
Pseudotumor cerebri 63, 70, 71
Psiquiátrica (perturbação) 22, 97, 119
Psicótica 22, 97-8
Ptose 39, 40, 45
Puerpério 68, 89, 90
Pulsátil (character) 68, 74-80, 89, 90, 93-4, 105, 113-5, 122-3

R

Recorrente (cefaleia/dor) 24-5, 29, 61, 88, 94-5, 98, 107, 114-5, 119, 120-1
Referida (dor) 93-4, 104, 108, 120
Refracção (erro) 94, 122
Retiniana (enxaqueca) 18, 24, 29, 31-2
Retiniana (isquemia) 60
Resposta pressora aguda 21, 73-4, 88
Retroorbitária (dor) 58
Retrofaríngea (tendinite) 92-3
Rinorreia 39, 40-1, 46, 115
Rinosinusite 22, 92, 94-6, 118

S

Sacular (aneurisma) 19, 56-8, 62
Salva(s) (cefaleia) 4, 7, 13, 15-6, 18-9, 23, 39-41, 43, 50-1, 56, 58, 60, 65, 73-4, 87, 92, 97, 122
Seios Peri-nasais 5, 21, 49, 92
Sexual (actividade e dor) 43-6, 72, 97-8
Sinais de alerta 25
Sinais focais 122-3
Síndrome (Restaurante Chinês) 76
Síndromes periódicos (da criança/infância) 76



Sintomas acompanhantes 43, 105, 122
Sinusite 45, 84, 92, 94
Siringomielia 70
Sistémica(o) (doença) 73, 87
Sistémica (infecção bacteriana/viral) 21, 83-86
Sistémico (lupus eritematoso) 98
Somatização (perturbação de) 22, 97-8
Somatoforme (perturbação) 97-8, 120
Sono 21, 31, 44, 52, 69, 87-8, 91, 07, 117, 120-1
Stresse (cefaleia de) 31, 33-4, 37, 91, 120-1
SUNA 41, 115

T

Teicopsia 123
Temporal (arterite) 59
Temporo-mandibular (articulação/disfunção) 22, 92, 95-6
Tensão (cefaleia tipo) 18, 23-4, 33-7, 44, 46, 50-1, 57, 65, 69, 73-5, 77-9, 87-8, 92-3
Típica (aura) 12, 18, 24-8, 32, 70, 89
Tolosa-Hunt (síndrome) 22, 102, 109
Torcicolo 93, 114
Toxoplasmose 85
Transitória(o) (Acidente isquémico) 19, 27, 57, 62, 76
Trigemino-Autonómico 4, 7, 15-6, 18-9, 23, 39, 41
Triptano (abuso de) 21, 73, 78-9
Triptanos (uso de) 9, 12-3, 91, 116-7
Trombose venosa cerebral 20, 56, 63
Trombocitopenia 90

U

Unilateral (dor) 19, 24-5, 29, 39-42, 45-6, 57-8, 60-1, 78, 84
Uso excessivo (de substâncias) 12, 21, 25, 30-1, 38, 46, 50, 73-4, 78-9, 81

V

Valsalva (manobra) 43, 46, 66, 69, 70
Vail (síndrome de) 42, 108
Vasculite 70
Vasoespasmó 123
Velocidade (sedimentação) 93
Vertebral (artéria) 19, 56, 60-3, 96
Vertigem 18, 24, 28-9, 32, 70, 85, 114, 119
Vidiano (nevralgia do) 108
Visão enevoadá 25-6
Visual (aura) 26
Visual (escala analógica) 118
Vogt-Koyanagi-Harada (síndrome de) 68
Vômito(s) 18, 24, 29, 32, 35-7, 45, 57, 62, 66

