

Classificação Internacional das  
**CEFALEIAS**



Subcomitê de Classificação das Cefaléias  
da Sociedade Internacional de Cefaléia

# Classificação Internacional das **CEFALÉIAS**

**2ª Edição**  
revista e ampliada

The International Classification of Headache Disorders,  
2<sup>nd</sup> Edition – ICHD II



Tradução da Sociedade Brasileira de Cefaléia  
com autorização da Sociedade Internacional de Cefaléia

Classificação Internacional das Cefaléias  
Copyright© 2006 - Sociedade Brasileira de Cefaléia

Proibida a reprodução total ou parcial desta obra,  
por qualquer meio ou sistema, sem prévio  
consentimento da Sociedade Brasileira de Cefaléia

Todos os direitos reservados à Sociedade Brasileira de Cefaléia  
Av. Roberto Silveira, 123 - Icaraí - Niterói - RJ - 24230-150  
Telefax (21) 2710-1549 - www.sbce.med.br

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)  
(Câmara Brasileira do Livro, SP, Brasil)

FICHA DA CÂMARA  
EM ANDAMENTO

Índices para catálogo sistemático:  
1. Cefaléias : Neurologia : Medicina 616.8491

Como utilizar esta publicação em referências bibliográficas:

NO TODO:

Subcomitê de Classificação das Cefaléias da Sociedade Internacional de Cefaléia.

CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS CEFALÉIAS - SEGUNDA EDIÇÃO (revista e ampliada). Trad. Sociedade Brasileira de Cefaléia. São Paulo: Alaúde Editorial Ltda., 2006.

EM PARTE:

Subcomitê de Classificação das Cefaléias da Sociedade Internacional de Cefaléia.

CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS CEFALÉIAS - SEGUNDA EDIÇÃO (revista e ampliada). Trad. Sociedade Brasileira de Cefaléia. São Paulo: Alaúde Editorial Ltda., 2006.

EDITORA  
**ALAÚDE**

Alaúde Editorial Ltda.

R. Hildebrando Tomás de Carvalho, 60 - CEP 04012-120 - São Paulo - SP  
Telefax: (11) 5572-9474 / 5579-6757 - alaude@alaude.com.br - www.alaude.com.br

## Membros do Subcomitê da Primeira Classificação das Cefaléias

Jes Olesen, Dinamarca (Presidente)  
André Bes, França  
Robert Kunkel, EUA  
James W. Lance, Austrália  
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 do Subcomitê da Segunda Classificação das Cefaléias

Jes Olesen, Dinamarca (Presidente)  
Marie-Germaine Bousser, França  
Hans-Christoph Diener, Alemanha  
David Dodick, EUA  
Michael First, EUA  
Peter J Goadsby, Reino Unido  
Hartmut Göbel, Alemanha  
Miguel JA 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 Cefaléias e conselheiros

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

JES OLESEN

Presidente do Subcomitê de Classificação da Sociedade Internacional de Cefaléia; Professor de Neurologia, Universidade de Copenhague, Departamento de Neurologia, Glostrup Hospital, 2600 Glostrup, Copenhague, 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 EM MIGRÂNEA

**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 EM CEFALÉIA DO TIPO TENSIONAL

**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 EM CEFALÉIA EM SALVAS E OUTRAS CEFALÉIAS TRIGÊMINO-AUTONÔMICAS

**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 Russell, Dinamarca; M Vincent, Brasil; E Waldenlind, Suécia.  
**Conselheiro:** CJ Boes, EUA.

4. GRUPO DE TRABALHO EM OUTRAS CEFALÉIAS PRIMÁRIAS  
**G Nappi, Itália (Presidente);** P Goadsby, Reino Unido; JW Lance, Austrália; PO Lundberg, Suécia; IP Martins, Portugal; J Olesen, Dinamarca; JA Pareja, Espanha; NH Raskin, EUA; G Sandrini, Itália; TJ Steiner, Reino Unido; A Straube, Alemanha.  
**Conselheiros:** L Bonamico, Argentina; S Evers, Alemanha.
5. GRUPO DE TRABALHO EM CEFALÉIA ATRIBUÍDA A TRAUMA 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; D Obelieniene, Lituania; N Ramadan, EUA; J Pascual, Espanha; P Sandor, Suíça.
6. GRUPO DE TRABALHO EM CEFALÉIA ATRIBUÍDA A DOENÇA VASCULAR CRANIANA 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 TABALHO EM CEFALÉIA ATRIBUÍDA A TRANSTORNO INTRACRANIANO 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, USA; F Taylor, EUA; L Watkins, Reino Unido.
8. GRUPO DE TRABALHO EM CEFALÉIA ATRIBUÍDA A UMA SUBSTÂNCIA OU A SUA SUPRESSÃO  
**S Silberstein, EUA (Presidente);** H-C Diener, Alemanha; M Ferrari, Holanda; J Olesen, Dinamarca; JM Pereira Monteiro, Portugal; J Saper, EUA; F Sheftell, EUA; P Tfelt-Hansen, Dinamarca; WB Young, EUA.
9. GRUPO DE TRABALHO EM CEFALÉIA ATRIBUÍDA A INFECÇÃO  
**F Sakai, Japão (Presidente);** M De Marinis, Itália; A Pradalier, França; D Russell, Noruega; N Suzuki, Japão; JR Weber, Alemanha; KMA Welch, EUA  
**Conselheiro:** E Schmutzhard, Áustria.
10. GRUPO DE TRABALHO EM CEFALÉIA ATRIBUÍDA A TRANSTORNOS DA HOMEOSTASE  
**D Dodick, EUA (Presidente);** W Becker, Canadá; G Bussone, 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 EM CEFALÉIA OU DOR FACIAL ATRIBUÍDA A TRANSTORNOS DO CRÂNIO, PESCOÇO, OLHOS, ORELHAS, NARIZ, SEIOS DA FACE, DENTES, BOCA OU OUTRAS ESTRUTURAS FACIAIS OU CRANIANAS  
**H Göbel, 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 EM CEFALÉIA ATRIBUÍDA A TRANSTORNO PSIQUIÁTRICO  
**MB First, EUA (Presidente);** RM Agosti, Suíça; S Baskin, EUA; N Breslau, EUA; V Guidetti, Itália; J Olesen, Dinamarca; F Sheftell, EUA.
13. GRUPO DE TRABALHO EM CEFALÉIA ATRIBUÍDA A NEURALGIAS 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 EM OUTRA CEFALÉIA, NEURALGIA CRANIANA E DOR FACIAL CENTRAL OU PRIMÁRIA  
**D Dodick, EUA (Presidente);** J Olesen, Dinamarca.



## Agradecimentos

---

O trabalho do Subcomitê de Classificação da Sociedade Internacional de Cefaléia é custeado exclusivamente pela Sociedade Internacional de Cefaléia. A Sociedade Internacional de Cefaléia expressa sua gratidão pelas contribuições irrestritas dadas à Sociedade com o objetivo de apoiar suas atividades, incluindo a *Classificação Internacional das Cefaléias, 2ª edição (revista e ampliada)*, pela Janssen-Cilag Farmacêutica.

O Subcomitê de classificação das cefaléias e seus grupos de trabalho receberam sugestões e críticas valiosas de um grande número de colegas do mundo todo. 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 subcomitê de classificação das cefaléias, reorganizado, no seu primeiro encontro. Michael B. First é psiquiatra especialista em classificação de doenças e foi de inestimável valor como um especialista de fora da área, inicialmente auxiliando diversos novos membros não familiarizados com a classificação de doenças e, mais adiante, freqüentemente guiando nossos passos nessa difícil arte. Apesar de a cefaléia estar distante de sua especialidade, ele gentilmente aceitou chefiar um grupo de trabalho recém-formado sobre cefaléias atribuídas a doença psiquiátrica.

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

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



## Sumário

Prefácio da primeira edição .....	15
Prefácio da segunda edição .....	17
Prefácio da edição brasileira .....	19
Introdução à classificação .....	21
Com usar a classificação .....	25
Classificação e códigos OMS CID-10 .....	29
<b>Parte 1. Cefaléias Primárias</b>	
1. Migrânea .....	41
2. Cefaléia do tipo tensional .....	67
3. Cefaléia em salvas e outras cefaléias trigêmeino-autonômicas .....	79
4. Outras cefaléias primárias .....	88
<b>Parte 2. Cefaléias Secundárias</b>	
Introdução .....	103
5. Cefaléia atribuída a trauma cefálico e/ou cervical .....	106
6. Cefaléia atribuída a doença vascular craniana ou cervical .....	118
7. Cefaléia atribuída a transtorno intracraniano não-vascular .....	140
8. Cefaléia atribuída a uma substância ou a sua retirada .....	160
9. Cefaléia atribuída a infecção .....	187
10. Cefaléia atribuída a transtorno da homeostase .....	197
11. Cefaléia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas faciais ou cranianas .....	211
12. Cefaléia atribuída a transtorno psiquiátrico .....	224
<b>Parte 3. Neuralgias cranianas, dor facial primária e central e outras cefaléias</b>	
13. Neuralgias cranianas e causas centrais de dor facial .....	233
14. Outras cefaléias, neuralgias cranianas e dor facial primária ou central .....	252
Apêndice .....	255
Definição dos termos .....	283



## **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 comitê mas também os diversos membros dos 12 subcomitês. O trabalho no comitê e nos subcomitês foi aberto, o que tornava todos os documentos provisórios acessíveis a qualquer um que se interessasse. Tivemos um encontro para a classificação das cefaléias que durou dois dias, em março de 1987, aberto a todos os interessados. Ao fim do Terceiro Congresso Internacional de Cefaléia, 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 comitê e da platéia.

Apesar de todo o esforço, erros foram inevitavelmente cometidos. Eles aparecerão quando a classificação estiver sendo usada e terão de ser corrigidos nas edições futuras. Deve-se também salientar que muitas partes do documento são baseadas nas experiências de especialistas do comitê, na ausência de suficientes evidências publicadas. Espera-se, contudo, que a existência de critérios diagnósticos operacionais publicados neste livro gerará nos anos vindouros um aumento da pesquisa nosográfica e epidemiológica.

Pedimos a todos os cientistas que estudam cefaléia que participem ativamente na testagem e futuro aprimoramento da classificação. Por favor, mandem suas opiniões, argumentos e críticas ao presidente do comitê de classificação. Planeja-se publicar uma segunda edição em 1993. Esperamos que as revisões sejam baseadas em novas evidências.

A Sociedade Internacional de Cefaléia considera a classificação e critérios diagnósticos das cefaléias um trabalho muito importante. Embora o documento ainda necessite de futuros testes e modificações, recomenda-se que seja posto, de imediato, em uso nos estudos científicos. Isso é pertinente não somente aos estudos com drogas, bem como aos estudos bioquímicos e fisiológicos.

JAMES W. LANCE  
Presidente da Sociedade Internacional de Cefaléia

JES OLESEN  
Presidente do Comitê de Classificação das Cefaléias



## Prefácio da segunda edição

As classificações de doenças e seus critérios diagnósticos freqüentemente 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 Cefaléias*. Ela foi praticamente aceita de imediato pelo mundo afora para fins científicos. A grande leva de estudos com triptanos foi realizada em pacientes 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 cefaléias primárias não são mais formuladas nas entrevistas clínicas e, por outro lado, novos critérios, como o agravamento da cefaléia por atividade física, têm sido empregados gradualmente na prática diária. A classificação foi traduzida para mais de 20 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 Cefaléias* sairia dentro de cinco anos, pois grande parte dela estava baseada na opinião de especialistas em vez de evidências da literatura. Porém, 15 anos transcorreram até apresentarmos a segunda edição, e existem boas razões para isso. Relativamente não havia críticas suficientes que justificassem uma revisão. As pesquisas nosográficas, fornecendo uma descrição clínica melhor dos diferentes tipos de cefaléias, apareceram 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 20 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 subcomitês. Embora o primeiro comitê tenha feito um excelente trabalho, eu tinha a sensação que deveríamos substituir a maioria dos membros para assegurarmos que a próxima geração de pesquisadores em cefaléia fosse suficientemente representada. Conseqüentemente, 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 me ative, primeiramente, às 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 se mostrou vivamente interessado, franco e argumentativo. Respeitando a enorme carga de trabalho do primeiro comitê; o segundo debateu, abertamente, cada aspecto da classificação. Devido ao trabalho metuculoso 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 cefaléia, um campo novo e em desenvolvimento, e porque há muitos preconceitos contra tal transtorno. Portanto, é extremamente importante que a comunidade da cefaléia em geral, e os pesquisadores em particular, apóiem o uso da segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaléias*. Nenhum periódico deve publicar artigos relativos à cefaléia sem utilizar ou examinar esta classificação e seus critérios diagnósticos. Por outro lado, nossa intenção não consiste em limitar a pesquisa em cefaléia dentro de um esquema rígido e, por isso, pedimos a pesquisadores de todo o mundo que examinem cientificamente esta segunda edição. Para estimular esses estudos, incluímos um apêndice descrevendo algumas enfermidades 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 relacionada com a cefaléia pelo mundo e que seja traduzida em mais idiomas do que foi a primeira edição. Espero, também, que se torne a base, em todo o mundo, do ensino de classificação e diagnóstico das cefaléias, beneficiando, assim, o tratamento dos pacientes.

A Sociedade Internacional de Cefaléia trabalha no intuito de melhorar o diagnóstico, o tratamento e os cuidados com a cefaléia mundialmente. Empenha-se também em acabar com o estigma relacionado com os indivíduos que sofrem de cefaléia e fazer esses transtornos reconhecidos como doenças neurobiológicas que infligem grande prejuízo para os pacientes e seus familiares, tanto quanto para a sociedade. Para o sucesso desses esforços é impreterível que pesquisadores e clínicos, assim como pacientes, usem o mesmo sistema diagnóstico e que esse sistema seja o mais preciso possível. Esse processo vem ocorrendo desde a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaléias*. Esperamos que a segunda edição promova ainda maior unidade na forma de classificar, diagnosticar e tratar pacientes do mundo todo.

JES OLESEN  
Presidente do Subcomitê de  
Classificação das Cefaléias  
*Sociedade Internacional de Cefaléia*

## Prefácio da edição brasileira

Caros Colegas

No final do ano de 2003, durante o último Congresso da International Headache Society em Roma, Itália, foi apresentada a segunda edição da Classificação das Cefaléias, logo a seguir publicada na revista *Cephalalgia*, volume 24, suplemento 1 de 2004. Imediatamente, a Sociedade Brasileira de Cefaléia (SBCe) enviou para vários de seus membros os capítulos para que fossem traduzidos para o português. A aceitação foi imediata e a tarefa foi cumprida no prazo previamente estipulado. Entretanto, pela exigüidade do tempo, houve várias falhas já esperadas, como a não uniformização dos termos e, em alguns tópicos, a tradução não representava o que estabelecia o original. Com isso, foi necessária a contratação de profissionais fluentes na língua inglesa e familiarizados com os termos médicos.

A versão da classificação começava a esboçar sua forma, embora ainda houvesse muito trabalho a fazer. Novamente foram convidados vários membros da SBCe com o objetivo de em um fim de semana organizar tudo o que aqueles profissionais haviam apresentado.

Foi uma tarefa árdua e mais uma vez houve a necessidade de alguns retoques, o que foi feito por um número menor de membros.

Foi novamente enviada a profissionais com o intuito de unificar os termos e estabelecer de uma maneira mais livre o que o original explicitava.

Aí sim a “Nossa Classificação” ficou pronta, respeitando rigorosamente a original, mas com o “jeito brasileiro”.

Hoje vocês estão recebendo durante o XVIII Congresso Brasileiro de Cefaléia esta classificação, fruto de um trabalho hercúleo, feito por numerosos membros da Sociedade Brasileira de Cefaléia, anonimamente, desinteressadamente, justificando ao mundo porque Ela, tão pequena, se torna grande aos olhos internacionais.

Para terminar, não podemos deixar de agradecer o apoio da Janssen-Cilag, para que esta classificação chegue às mãos de todos aqueles que se interessem pelo estudo das cefaléias.

Orgulhosamente,

SOCIEDADE BRASILEIRA DE CEFALÉIA  
*Curitiba, agosto de 2004.*

## **Explicações sobre alguns termos utilizados na edição brasileira**

- 1) As palavras migrânea e enxaqueca são sinônimas e podem ser utilizadas indistintamente na prática diária. Na presente classificação optamos pelo termo migrânea por ser o recomendado pela Sociedade Brasileira de Cefaléia para suas publicações oficiais.
- 2) Sempre que possível os nomes das cefaléias foram traduzidos para a língua portuguesa. Alguns acrônimos de uso corrente foram mantidos em sua forma original. São os casos de SUNCT (Short-Lasting Unilateral Neuralgiform Headache attacks with Conjunctival injection and Tearing), SUNA (Short-Lasting Unilateral Neuralgiform Headache attacks with cranial Autonomic symptoms), MELAS (Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes), CADASIL (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy).

## Introdução à Classificação

Esta segunda edição revista e ampliada da *Classificação Internacional das Cefaléias*, assim como a primeira, é destinada igualmente à pesquisa e à prática clínica. Nenhum trabalho deverá ser aceito 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 cefaléia baseados em evidências foi desenvolvida utilizando-se a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaléias*. Esta segunda edição não modificou os princípios básicos da classificação e diagnóstico das cefaléias 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 procurar por pacientes que responderão a um triptano, é necessário diagnosticar o paciente de acordo com os critérios para migrânea, com e sem aura, desta classificação.

A *Classificação Internacional das Cefaléias*, 2ª edição, é talvez o documento mais importante de leitura para médicos interessados em diagnosticar e tratar pacientes com cefaléia. Há freqüentemente uma enorme lacuna entre pesquisadores e clínicos. Muitos sugeriram que deveria haver duas classificações: uma para pesquisa e outra para uso clínico. No entanto, se houvesse duas classificações, todas as informações novas seriam reunidas empregando-se a classificação para pesquisa e seria difícil transpor os resultados obtidos da pesquisa para a clínica. Assim sendo, o ponto de vista aceito 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 adotado na primeira edição, permanecendo inalterado nesta segunda edição. Todos os tipos de cefaléia estão classificados em grandes grupos e cada um desses grupos é subdividido uma, duas ou três vezes em tipos, subtipos e subformas de cefaléia. Por exemplo: 1 *Migrânea* é um grupo constituído por um tipo de cefaléia (migrânea) e os subgrupos da migrânea, como 1.2 *Migrânea com aura* constituem o próximo nível de classificação (segundo dígito). *Migrânea com aura* é, novamente, subdividido em subformas, por exemplo: 1.2.1 *Aura típica com cefaléia migranosa*. O clínico geral provavelmente só precisará fazer o diagnóstico usando o primeiro dígito – migrânea – para poder escolher o tratamento para debelar a crise. No entanto, quando há problemas de diagnóstico diferencial, por exemplo, porque a cefaléia está ausente, torna-se necessário distinguir entre migrânea com aura e outros transtornos que possam mimetizá-la; por isso, deve-se classificar usando o segundo ou terceiro níveis. Neurologistas

clínicos e cefalíatras irão normalmente fazer diagnósticos precisos da subforma da migrânea com aura até o terceiro dígito. Esse sistema provou ser de utilidade nos diferentes níveis de sistemas de saúde em todo o mundo.

Classificar significa decidir quais tipos de entidades 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 de coorte de pacientes, estudos epidemiológicos, resultados de tratamentos, genética, neuroimagem 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 *Migrânea crônica* como um novo diagnóstico para aqueles raros pacientes que preenchem os critérios diagnósticos para migrânea por 15 ou mais dias por mês sem uso excessivo de medicamentos. Todas as cefaléias secundárias estão agora descritas como “atribuídas a” algum outro transtorno, enquanto na primeira edição usava-se o termo menos preciso “associado com”. A relação causal entre o distúrbio subjacente e a cefaléia é, na maioria dos casos, bem estabelecida e pudemos, então, fortalecer a terminologia.

Com relação aos transtornos psiquiátricos, não há razões para tratá-los de forma diferente dos outros distúrbios que podem causar cefaléia secundária. Por isso, incluímos um novo capítulo 12. *Cefaléias atribuídas a transtornos psiquiátricos*. O problema é que pesquisas elucidando esse campo são extremamente escassas, de modo que o capítulo é muito curto. A correspondente seção do apêndice é mais abrangente e irá incrementar os estudos da relação entre transtornos psiquiátricos e cefaléia.

Todas as cefaléias causadas por infecção agora estão colocadas no mesmo capítulo 9. *Cefaléia atribuída a infecção*, enquanto, anteriormente, as infecções intracranianas estavam no capítulo dos distúrbios intracranianos. Um novo capítulo 10. *Cefaléia atribuída a distúrbios da homeostase* foi incluído. Algumas novas entidades, como a 4.5 *Cefaléia hipófica*, 4.6 *Cefaléia primária trovoada* e 4.7 *Hemicrania contínua*, também foram incluídas, enquanto a 13.17 *Migrânea oftalmoplégica* foi deslocada do capítulo 1. *Migrânea* para o capítulo 13. *Neuralgias cranianas e causas centrais de dor facial*.

Como uma importante modificação no código numérico, a tabulação abaixo agora inclui os códigos, entre parênteses, da CID-10NA estabelecidos pela OMS, porque esses são os códigos usados na prática clínica. Em muitos lugares, a *Classificação Internacional das Cefaléias*, 2ª edição, é mais detalhada do que a classificação da OMS. Isso significa que alguns subtipos de cefaléia 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 cefaléias são apresentadas uma a uma, na ordem da classificação. Para cada enfermidade principal conferimos

os termos previamente utilizados e especificamos as enfermidades que estão relacionadas, mas codificadas em outro local, e apresentamos uma descrição curta que, em palavras, tenta definir a doença. Em seguida, apresentamos os critérios diagnósticos explícitos. Finalmente, fazemos comentários e selecionamos referências bibliográficas no final de cada capítulo.

Os critérios diagnósticos explícitos precisam de alguns comentários. Previamente foram chamados de *critérios diagnósticos operacionais*, mas o significado de “operacional” não é largamente entendido. “Explícito” significa “sem ambigüidade, preciso, e com a menor margem de interpretação possível”. Em outras palavras, o propósito é estabelecer critérios de forma tão clara e precisa que vários outros médicos de outros lugares do mundo 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 pacientes 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 mostrado que a primeira edição era aplicável em todos os campos, desde estudos epidemiológicos na população geral até centros terciários de referência em cefaléia. A validação da primeira edição e seus critérios diagnósticos explícitos foi feita nos estudos com triptanos, nos quais os índices de sucesso foram iguais em diferentes países, indicando que a assertividade dos casos foi a mesma. Além disso, a alta taxa de sucesso de sumatriptano injetável demonstrou que, pelo menos dos pontos de vista fisiopatológico e farmacológico, os critérios diagnósticos para migrânea com e sem aura delinearão uma enfermidade razoavelmente homogênea. Por essa e muitas outras razões, fizemos apenas pequenas mudanças nos critérios diagnósticos de migrânea.

A classificação e os critérios diagnósticos podem ser etiológicos ou descritivos. Os descritivos podem ser baseados em sintomas ou em síndromes. Ambas as edições da *Classificação Internacional das Cefaléias* são etiológicas para as cefaléias secundárias e baseadas em sintomas para cefaléias primárias. Se o curso ou a evolução das cefaléias fosse levado em conta, haveria tanta informação disponível que o diagnóstico de migrânea, por exemplo, possibilitaria traçar um prognóstico para cada paciente em particular. O fato é que a evolução das cefaléias primárias não pode ser prevista. Alguns pacientes irão piorar e seus sintomas tornar-se-ão crônicos, outros terão alívio de sua cefaléia primária e outros, ainda, permanecerão na mesma por décadas.

É uma tarefa importante para o futuro formular fatores prognósticos e outras características que tornem possível classificar subtipos da migrânea e cefaléia do tipo tensional. Por algum tempo pareceu que a 3.1.2 *Cefaléia em salvas crônica* poderia ser subdividida em forma de *instalação crônica* e

*evoluída da episódica*, mas aí se verificou que muitos pacientes com cefaléia em salvas crônica reverteram para 3.1.1 *Cefaléia em salvas episódica*. Portanto, muitos padrões diferentes de evolução parecem estar se cruzando. O mesmo é verdade para a migrânea, de acordo com os 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 pacientes com migrânea.

Assim como a primeira edição, esta segunda edição da *Classificação* também classifica os pacientes de acordo com a fenomenologia de sua cefaléia. Para uso clínico, estudos com drogas e estudos fisiopatológicos significam que o paciente deve ter tido esse tipo de cefaléia no último ano e que provavelmente terá mais crises desse tipo no futuro. Para outros usos, particularmente estudos genéticos, estamos mais preocupados com a história por toda a vida do paciente. Assim, se o paciente teve crises de migrânea há 20 anos, mas ficou sem crises depois disso, o paciente ainda tem o fenótipo migranoso para um estudo genético. Esses princípios tornam possível para um paciente ter um diagnóstico em um determinado momento e outro diagnóstico anos depois. Também é possível e necessário dar aos pacientes mais do que um diagnóstico de cefaléia e até dois ou mais diagnósticos de migrânea.

Até agora, somente dois genes ligados à migrânea foram identificados. Eles são responsáveis apenas pela metade dos casos com a rara enfermidade 1.2.4 *Migrânea hemiplégica familiar*. Por isso, a genética não teve impacto significativo na segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaléias*. É esperado, porém, que nos próximos dez anos a genética da migrânea seja elucidada. Isso irá, sem dúvida, alterar a forma de classificação das cefaléias, mas não é possível, no presente momento, dizer como serão essas modificações. Algumas enfermidades monogênicas serão, provavelmente, identificadas e será óbvio que nossos fenótipos clinicamente definidos revelar-se-ão heterogêneos. Por outro lado, mutações nos mesmos genes podem causar fenótipos bastante diferentes, como foi demonstrado recentemente em estudos com migrânea hemiplégica familiar. Portanto, a genética da migrânea pode simplesmente provar ser tão complexa que, na prática clínica diária, e talvez até certo ponto na pesquisa, continuaremos com os diagnósticos definidos clinicamente.

Uma classificação e seus critérios diagnósticos devem ser confiáveis, válidos e abrangentes. Por sorte, como foi discutido acima, a primeira edição da *Classificação* mostrou ter alto grau de confiabilidade e validade. Já foi provado, também, ser abrangente em vários estudos, desde estudos populacionais até clínicos. Acreditamos que a segunda edição é ainda mais confiável, válida e abrangente, mas somente futuras pesquisas poderão provar ou não essa nossa crença.

## Como usar a classificação

Este extenso documento não é para ser decorado. Nem os membros do Subcomitê da Classificação conseguem lembrar todo seu conteúdo. É um documento a ser consultado várias e várias vezes. Dessa forma, você logo irá aprender os critérios diagnósticos para 1.1 *Migrânea sem aura*, 1.2 *Migrânea com aura*, a maioria dos subtipos do item 2. *Cefaléia do tipo tensional*, 3.1 *Cefaléia em salvas* e alguns outros. O restante será sempre algo a ser consultado. Na prática clínica você não necessita da classificação para os casos óbvios de migrânea ou cefaléia do tipo tensional, mas ela será útil quando o diagnóstico for incerto.

Para a pesquisa, a classificação é indispensável e cada paciente que entrar em um projeto de estudo, seja experimento com drogas, estudo fisiopatológico ou bioquímico, deve ter um diagnóstico que preencha os critérios estabelecidos.

1. Esta classificação é hierárquica e você deve decidir o quão detalhado quer fazer 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 paciente pertence. É, por exemplo: 1. Migrânea ou 2. Cefaléia do tipo tensional ou 3. Cefaléia em salvas e outras cefaléias trigêmino-autônômicas. A seguir, se obtêm informações, permitindo um diagnóstico mais detalhado. O detalhe desejado depende do propósito. Na prática clínica geral, apenas o primeiro e o segundo dígitos são empregados, enquanto, para os cefaliatras e nos centros terciários, é apropriado que se use até o terceiro ou quarto dígitos.
2. Os pacientes recebem um diagnóstico de acordo com o fenótipo da cefaléia 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 cefaléia que o paciente relata deve ser, separadamente, diagnosticado e codificado. Assim, um paciente gravemente acometido pode receber vários diagnósticos diferentes e várias classificações: 1.1 Migrânea sem aura, 2.2 Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente e 8.2 Cefaléia por abuso de medicação.
4. Quando um paciente recebe mais de um diagnóstico, eles devem ser listados de acordo com a importância relatada pelo paciente.

5. Se um tipo de cefaléia em um paciente em particular preenche igualmente dois critérios diagnósticos explícitos, então todas as outras informações disponíveis precisarão ser usadas para decidir qual alternativa é a correta ou a que mais se aproxima daquele diagnóstico. Isso pode incluir a história da cefaléia ao longo da vida do paciente (como a cefaléia começou?), a história familiar, o efeito das medicações, relação com menstruação, idade, sexo e uma gama de outros fatores. O preenchimento dos critérios diagnósticos para 1. Migrânea, 2. Cefaléia do tipo tensional ou 3. Cefaléia em salvas e outras cefaléias trigêmino-autônômicas, ou qualquer outro desses subtipos, 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. Em outras palavras, um paciente que preencha critérios tanto para: 1.6 Migrânea provável e 2.1 Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente deve ser codificado pela última. Não obstante, considerações devem sempre ser feitas devido à possibilidade de algumas crises de cefaléia preencherem um conjunto de critérios e outras crises preencherem outro conjunto de critérios. Nesses casos, dois diagnósticos existem e os dois devem ser anotados.
6. Para receber um diagnóstico particular de cefaléia, o paciente deve, em muitos casos, apresentar um número mínimo de crises (ou dias) com aquele tipo de cefaléia. Esse número é especificado nos critérios diagnósticos explícitos de cada tipo, subtipo e subforma de cefaléia. A cefaléia deve ainda preencher um número de outros requisitos escritos dentro dos critérios sob letras: A, B, C etc. Alguns tópicos com letras são monotéticos, isto é, expressam um requisito único. Outros tópicos com letras são politéticos e requerem, por exemplo, duas dentre quatro características listadas.
7. Alguns tipos de cefaléia só permitem diagnóstico até o primeiro e segundo dígitos. Por isso, critérios diagnósticos 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 freqüência das crises de cefaléias 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 Cefaléias não permite, geralmente, a classificação baseada na freqüência e intensidade das crises, mas recomenda que tanto freqüência como intensidade estejam especificadas em texto livre.
9. Cefaléia primária, secundária ou ambas: se uma nova cefaléia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outro transtorno que é reconhecido como uma causa de cefaléia, esta é classificada como uma cefaléia secundária ao outro transtorno. Isso permanece verdadeiro mesmo

quando a cefaléia tem características de migrânea, cefaléia do tipo tensional, cefaléia em salvas ou uma das outras cefaléias trigêmino-autonômicas. Quando uma cefaléia primária preexistente se agrava em estreita relação temporal com outro transtorno que é reconhecido como uma causa de cefaléia, há duas possibilidades e se requer discernimento. O paciente pode receber apenas o diagnóstico da cefaléia primária preexistente, ou pode receber ambos os diagnósticos, o da cefaléia primária e de cefaléia secundária ao outro transtorno. Os fatores que apóiam o acréscimo do diagnóstico de cefaléia secundária são: uma relação temporal muito estreita com o transtorno causador, uma piora acentuada da cefaléia primária, evidência muito boa de que o transtorno causador pode agravar a cefaléia primária da maneira observada e, finalmente, uma melhora ou o desaparecimento da cefaléia após a melhora do presumível transtorno causador.

10. Muitos pacientes com crises de cefaléia, preenchendo critérios diagnósticos 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 fatores. Peça ao paciente 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 paciente possui mais de um tipo de cefaléia, é altamente recomendado que se preencha o diário de dor, no qual, para cada episódio de cefaléia, as principais características da crise sejam anotadas. Foi demonstrado que o diário permite um diagnóstico mais apurado, bem como permite um julgamento mais preciso do consumo de medicação. Finalmente, o diário ensina o paciente a melhor distinguir os tipos ou subtipos de cefaléia, por exemplo: entre migrânea sem aura e cefaléia do tipo tensional episódica.
12. Em cada capítulo das cefaléias secundárias, as causas mais conhecidas e mais bem estabelecidas são mencionadas e os critérios para essas causas são dados. No entanto, em muitos capítulos, por exemplo, 9. Cefaléia atribuída a infecção, há um número quase infinito de etiologias. Para evitar uma lista muito longa, apenas as mais importantes são mencionadas. No exemplo, as causas mais raras estão sob o item 9.2.3 Cefaléia atribuída a outra infecção sistêmica. Esse mesmo sistema é usado em outros capítulos referentes a cefaléias secundárias.
13. O último critério para a maioria das cefaléias secundárias requer que a cefaléia 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 necessidade de classificar esses pacientes antes de a doença ser tratada ou antes de o resultado do tratamento ser conhecido. Nesses casos, o diagnóstico deve ser Cefaléia provavelmente atribuída a [nome da patologia causal]. Assim que os resultados do tratamento são conhecidos, o diagnóstico se torna Cefaléia atribuída a [nome da patologia], ou o diagnóstico é trocado se não preencher os critérios.

14. Em alguns casos, tendo a cefaléia pós-traumática como um bom exemplo, ocorrem subformas crônicas de cefaléias. Nesses casos, a cefaléia aguda inicial pode persistir e a causa não é provada, nem excluída, pela duração da cefaléia em relação ao início do distúrbio causal nem pelo seu alívio. Em vez disso, o último critério distingue entre subformas agudas e crônicas, especificando a resolução da cefaléia dentro de um período de três meses (para a subforma aguda) ou com a permanência da cefaléia de base (na subforma crônica), além desse período, após a ocorrência, remissão ou cura do transtorno causal. No curso do distúrbio, o diagnóstico pode mudar após três meses para Cefaléia crônica atribuída a [nome da patologia]. No exemplo, 5.1 Cefaléia pós-traumática aguda muda para 5.2 Cefaléia pós-traumática crônica.

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

<b>Código IHS*</b> CID-Cf-II	<b>Código OMS</b> CID-10NA	<b>Diagnóstico</b> [e código CID-10 etiológico para cefaléias secundárias]
<b>1.</b>	<b>[G43]</b>	<b>Migrânea</b>
1.1	[G43.0]	Migrânea sem aura
1.2	[G43.1]	Migrânea com aura
1.2.1	[G43.10]	Aura típica com cefaléia migranosa
1.2.2	[G43.10]	Aura típica com cefaléia não-migranosa
1.2.3	[G43.104]	Aura típica sem cefaléia
1.2.4	[G43.105]	Migrânea hemiplégica familiar (MHF)
1.2.5	[G43.105]	Migrânea hemiplégica esporádica
1.2.6	[G43.103]	Migrânea do tipo basilar
1.3	[G43.82]	Síndromes periódicas da infância comumente precursoras de migrânea
1.3.1	[G43.82]	Vômitos cíclicos
1.3.2	[G43.820]	Migrânea abdominal
1.3.3	[G43.821]	Vertigem paroxística benigna da infância
1.4	[G43.81]	Migrânea retiniana
1.5	[G43.3]	Complicações da migrânea
1.5.1	[G43.3]	Migrânea crônica
1.5.2	[G43.2]	Estado migranoso
1.5.3	[G43.3]	Aura persistente sem infarto
1.5.4	[G43.3]	Infarto migranoso
1.5.5	[G43.3]+ [G40.x ou G41.x] <sup>1</sup>	Crise epiléptica desencadeada por migrânea
1.6	[G43.83]	Provável migrânea
1.6.1	[G43.83]	Provável migrânea sem aura
1.6.2	[G43.83]	Provável migrânea com aura
1.6.5	[G43.83]	Provável migrânea crônica
<b>2.</b>	<b>[G44.2]</b>	<b>Cefaléia do tipo tensional (CTT)</b>
2.1	[G44.2]	Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente
2.1.1	[G44.20]	Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente associada a dolorimento pericraniano
2.1.2	[G44.21]	Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente não-associada a dolorimento pericraniano
2.2	[G44.2]	Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente
2.2.1	[G44.20]	Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente associada a dolorimento pericraniano
2.2.2	[G44.21]	Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente não-associada a dolorimento pericraniano
2.3	[G44.2]	Cefaléia do tipo tensional crônica
2.3.1	[G44.22]	Cefaléia do tipo tensional crônica associada a dolorimento pericraniano

\* International Headache Society

1 O código adicional especifica o tipo de crise.

2.3.2	[G44.23]	Cefaléia do tipo tensional crônica não-associada a dolorimento pericraniano
2.4	[G44.28]	Provável cefaléia do tipo tensional
2.4.1	[G44.28]	Provável cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente
2.4.2	[G44.28]	Provável cefaléia do tipo tensional episódica freqüente
2.4.3	[G44.28]	Provável cefaléia do tipo tensional crônica
<b>3.</b>	<b>[G44.0]</b>	<b>Cefaléia em salvas e outras cefaléias trigêmino-autonômicas</b>
3.1	[G44.0]	Cefaléia em salvas
3.1.1	[G44.01]	Cefaléia em salvas episódica
3.1.2	[G44.02]	Cefaléia em salvas crônica
3.2	[G44.03]	Hemicrania paroxística
3.2.1	[G44.03]	Hemicrania paroxística episódica
3.2.2	[G44.03]	Hemicrania paroxística crônica (HPC)
3.3	[G44.08]	Cefaléia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejamento ( <i>SUNCT</i> )
3.4	[G44.08]	Provável cefaléia trigêmino-autonômica
3.4.1	[G44.08]	Provável cefaléia em salvas
3.4.2	[G44.08]	Provável hemicrania paroxística
3.4.3	[G44.08]	Provável <i>SUNCT</i>
<b>4.</b>	<b>[G44.80]</b>	<b>Outras cefaléias primárias</b>
4.1	[G44.800]	Cefaléia primária em facada
4.2	[G44.803]	Cefaléia primária da tosse
4.3	[G44.804]	Cefaléia primária do esforço físico
4.4	[G44.805]	Cefaléia primária associada à atividade sexual
4.4.1	[G44.805]	Cefaléia pré-orgástica
4.4.2	[G44.805]	Cefaléia orgástica
4.5	[G44.80]	Cefaléia hípnic
4.6	[G44.80]	Cefaléia trovoad
4.7	[G44.80]	Hemicrania contínua
4.8	[G44.2]	Cefaléia persistente e diária desde o início (CPDI)
<b>5.</b>	<b>[G44.88]</b>	<b>Cefaléia atribuída a trauma cefálico e/ou cervical</b>
5.1	[G44.880]	Cefaléia pós-traumática aguda
5.1.1	[G44.880]	Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica moderada ou grave (S06)
5.1.2	[G44.880]	Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica leve (S09.9)
5.2	[G44.3]	Cefaléia pós-traumática crônica
5.2.1	[G44.30]	Cefaléia pós-traumática crônica atribuída a lesão cefálica moderada ou grave (S06)
5.2.2	[G44.31]	Cefaléia pós-traumática crônica atribuída a lesão cefálica leve (S09.9)
5.3	[G44.841]	Cefaléia aguda atribuída a lesão em chicotada (S13.4).

5.4	[G44.841]	Cefaléia crônica atribuída a lesão em chicotada (S13.4)
5.5	[G44.88]	Cefaléia atribuída a hematoma intracraniano traumático
5.5.1	[G44.88]	Cefaléia atribuída a hematoma epidural (S06.4)
5.5.2	[G44.88]	Cefaléia atribuída a hematoma subdural (S06.5)
5.6	[G44.88]	Cefaléia atribuída a outro trauma cefálico e/ou cervical (S06)
5.6.1	[G44.88]	Cefaléia aguda atribuída a outro trauma cefálico e/ou cervical (S06)
5.6.2	[G44.88]	Cefaléia crônica atribuída a outro trauma cefálico e/ou cervical (S06)
5.7	[G44.88]	Cefaléia pós-craniotomia
5.7.1	[G44.880]	Cefaléia aguda pós-craniotomia
5.7.2	[G44.30]	Cefaléia crônica pós-craniotomia
<b>6.</b>	<b>[G44.81]</b>	<b>Cefaléia atribuída a doença vascular craniana ou cervical</b>
6.1	[G44.810]	Cefaléia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico ou ataque isquêmico transitório
6.1.1	[G44.810]	Cefaléia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral) (I63)
6.1.2	[G44.810]	Cefaléia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT) (G45)
6.2	[G44.810]	Cefaléia atribuída a hemorragia intracraniana não-traumática (I62)
6.2.1	[G44.810]	Cefaléia atribuída a hemorragia intracerebral (I61)
6.2.2	[G44.810]	Cefaléia atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA) (I60)
6.3	[G44.811]	Cefaléia atribuída a malformação vascular não-rota (Q28)
6.3.1	[G44.811]	Cefaléia atribuída a aneurisma sacular (Q28.3)
6.3.2	[G44.811]	Cefaléia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV) (Q28.2)
6.3.3	[G44.811]	Cefaléia atribuída a fístula arteriovenosa dural (I67.1)
6.3.4	[G44.811]	Cefaléia atribuída a angioma cavernoso (D18.0)
6.3.5	[G44.811]	Cefaléia atribuída a angiomatose encéfalo-trigeminal ou leptomeníngea (síndrome de Sturge-Weber) (Q85.8)
6.4	[G44.812]	Cefaléia atribuída a arterite (M31)
6.4.1	[G44.812]	Cefaléia atribuída a arterite de células gigantes (ACG) (M31.6)
6.4.2	[G44.812]	Cefaléia atribuída a angiíte primária do sistema nervoso central (SNC) (I67.7)
6.4.3	[G44.812]	Cefaléia atribuída a angiíte secundária do sistema nervoso central (SNC) (I68.2)
6.5	[G44.810]	Dor da artéria carótida ou vertebral (I63.0, I63.2, I 65.0 ou I67.0)

6.5.1	[G44.810]	Cefaléia ou dor cervical ou facial atribuída a dissecação arterial (I67.0)
6.5.2	[G44.814]	Cefaléia pós-endarterectomia (I97.8)
6.5.3	[G44.810]	Cefaléia da angioplastia carotídea
6.5.4	[G44.810]	Cefaléia atribuída a procedimentos endovasculares intracranianos
6.5.5	[G44.810]	Cefaléia da angiografia
6.6	[G44.810]	Cefaléia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC) (I63.6)
6.7	[G44.81]	Cefaléia atribuída a outra doença vascular intracraniana
6.7.1	[G44.81]	Arteriopatia cerebral autossômica dominante com infartos subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL) (I67.8)
6.7.2	[G44.81]	Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular encefálico (MELAS) (G31.81)
6.7.3	[G44.81]	Cefaléia atribuída a angiopatia benigna do sistema nervoso central (I99)
6.7.4	[G44.81]	Cefaléia atribuída a apoplexia pituitária (E23.6)
<b>7.</b>	<b>[G44.82]</b>	<b>Cefaléia atribuída a transtorno intracraniano não-vascular</b>
7.1	[G44.820]	Cefaléia atribuída a hipertensão liquórica
7.1.1	[G44.820]	Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)
7.1.2	[G44.820]	Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólica, tóxica ou hormonal
7.1.3	[G44.820] [G91.8]	Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia.
7.2	[G44.820]	Cefaléia atribuída a hipotensão liquórica
7.2.1	[G44.820]	Cefaléia pós-punção dural (G97.0)
7.2.2	[G44.820]	Cefaléia por fístula liquórica (G96.0)
7.2.3	[G44.820]	Cefaléia atribuída a hipotensão liquórica espontânea (ou idiopática)
7.3	[G44.82]	Cefaléia atribuída a doença inflamatória não-infecciosa
7.3.1	[G44.823]	Cefaléia atribuída a neurosarcoidose (D86.8)
7.3.2	[G44.823]	Cefaléia atribuída a meningite asséptica (não-infecciosa) [codificar para especificar a etiologia]
7.3.3	[G44.823]	Cefaléia atribuída a outra doença inflamatória não-infecciosa [codificar para especificar a etiologia]
7.3.4	[G44.82]	Cefaléia atribuída a hipofisite linfocítica (E23.6)
7.4	[G44.822]	Cefaléia atribuída a neoplasia intracraniana
7.4.1	[G44.822]	Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana ou hidrocefalia causada por neoplasia [codificar para especificar a neoplasia]
7.4.2	[G44.822]	Cefaléia atribuída diretamente a neoplasia [codificar para especificar a neoplasia]

7.4.3	[G44.822]	Cefaléia atribuída a meningite carcinomatosa [C79.3]
7.4.4	[G44.822]	Cefaléia atribuída a hiper ou hiposecreção hipotalâmica ou hipofisária [E23.0]
7.5	[G44.824]	Cefaléia atribuída a injeção intratecal [G97.8]
7.6	[G44.82]	Cefaléia 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]	Cefaléia pós-crise epiléptica [G40.x ou G41.x para especificar o tipo de crise]
7.7	[G44.82]	Cefaléia atribuída a malformação de Chiari tipo I (MC1) [Q07.0]
7.8	[G44.82]	Síndrome de cefaléia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose líquórica (CDNL)
7.9	[G44.82]	Cefaléia atribuída a outro transtorno não-vascular intracraniano
<b>8.</b>	<b>[G44.4 ou G44.83]</b>	<b>Cefaléia atribuída a uma substância<sup>2</sup> ou a sua supressão</b>
8.1	[G44.40]	Cefaléia induzida pelo uso ou exposição aguda a substância
8.1.1	[G44.400]	Cefaléia induzida por doador de óxido nítrico (NO) [X44]
8.1.1.1	[G44.400]	Cefaléia imediata induzida por doador de NO
8.1.1.2	[G44.400]	Cefaléia tardia induzida por doador de NO
8.1.2	[G44.40]	Cefaléia induzida por inibidor da fosfodiesterase (FDE) [X44]
8.1.3	[G44.402]	Cefaléia induzida por monóxido de carbono [X47]
8.1.4	[G44.83]	Cefaléia induzida por álcool [F10]
8.1.4.1	[G44.83]	Cefaléia imediata induzida por álcool [F10]
8.1.4.2	[G44.83]	Cefaléia tardia induzida por álcool [F10]
8.1.5	[G44.4]	Cefaléia induzida por componentes alimentares e aditivos
8.1.5.1	[G44.401]	Cefaléia induzida por glutamato monossódico [X47]
8.1.6	[G44.83]	Cefaléia induzida por cocaína [F14]
8.1.7	[G44.83]	Cefaléia induzida por maconha [F12]
8.1.8	[G44.83]	Cefaléia induzida por histamina [X44]
8.1.8.1	[G44.40]	Cefaléia imediata induzida por histamina [X44]
8.1.8.2	[G44.40]	Cefaléia tardia induzida por histamina [X44]

2 Na CID-10, as substâncias estão classificadas conforme a presença ou ausência da propriedade de produzir dependência. As cefaléias associadas a substâncias psicoativas (que produzem dependência) estão classificadas em G44.83 com um código adicional para indicar a natureza do transtorno relacionado ao uso da substância, por exemplo: intoxicação [F1x0], dependência [F1x2], abstinência [F1x3], etc. O 3º caractere pode ser usado para indicar a substância específica envolvida, por exemplo F10 para álcool, F15 para caféina, etc. O abuso de substâncias que não produzem dependência está classificado em F55, com um 4º caractere para indicar a substância, por exemplo, F55.2 abuso de analgésicos. As cefaléias relacionadas a substâncias que não produzem dependência estão classificadas em G44.4.

8.1.9	[G44.40]	Cefaléia induzida por peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP) [X44]
8.1.9.1	[G44.40]	Cefaléia imediata induzida por CGRP [X44]
8.1.9.2	[G44.40]	Cefaléia tardia induzida por CGRP [X44]
8.1.10	[G44.41]	Cefaléia como efeito adverso agudo atribuído a medicação usada para outras indicações [codificar para especificar a substância]
8.1.11	[G44.4 ou G44.83]	Cefaléia induzida pelo uso ou exposição aguda a outra substância [codificar para especificar a substância]
8.2	[G44.41 ou G44.83]	<b>Cefaléia por uso excessivo de medicação (CEM)</b>
8.2.1	[G44.411]	Cefaléia por uso excessivo de ergotamina [Y52.5]
8.2.2	[G44.41]	Cefaléia por uso excessivo de triptanos
8.2.3	[G44.410]	Cefaléia por uso excessivo de analgésicos [F55.2]
8.2.4	[G44.83]	Cefaléia por uso excessivo de opióides [F11.2]
8.2.5	[G44.410]	Cefaléia por uso excessivo de combinação de medicamentos [F55.2]
8.2.6	[G44.410]	Cefaléia atribuída ao uso excessivo de outra medicação [codificar para especificar a substância]
8.2.7	[G44.41 ou G44.83]	Provável cefaléia por uso excessivo de medicação [codificar para especificar a substância]
8.3	[G44.4]	<b>Cefaléia como efeito adverso atribuído ao uso crônico de medicação [codificar para especificar a substância]</b>
8.3.1	[G44.418]	Cefaléia induzida por hormônio exógeno [Y42.4]
8.4	[G44.83]	<b>Cefaléia atribuída a supressão de substância</b>
8.4.1	[G44.83]	Cefaléia da supressão de cafeína [F15.3]
8.4.2	[G44.83]	Cefaléia da supressão de opióides [F11.3]
8.4.3	[G44.83]	Cefaléia da supressão de estrógenos [Y42.4]
8.4.4	[G44.83]	Cefaléia atribuída a supressão de outras substâncias de uso crônico [codificar para especificar a substância]
<b>9.</b>		<b>Cefaléia atribuída a infecção</b>
9.1	[G44.821]	<b>Cefaléia atribuída a infecção intracraniana [G00-G09]</b>
9.1.1	[G44.821]	Cefaléia atribuída a meningite bacteriana [G00.9]
9.1.2	[G44.821]	Cefaléia atribuída a meningite linfocitária [G03.9]
9.1.3	[G44.821]	Cefaléia atribuída a encefalite [G04.9]
9.1.4	[G44.821]	Cefaléia atribuída a abscesso cerebral [G06.0]
9.1.5	[G44.821]	Cefaléia atribuída a empiema subdural [G06.2]
9.2	[G44.881]	<b>Cefaléia atribuída a infecção sistêmica [A00-897]</b>
9.2.1	[G44.881]	Cefaléia atribuída a infecção sistêmica bacteriana [codificar para especificar a etiologia]
9.2.2	[G44.881]	Cefaléia atribuída a infecção sistêmica viral [codificar para especificar a etiologia]

9.2.3	[G44.881]	Cefaléia atribuída a outra infecção sistêmica [codificar para especificar a etiologia]
9.3	[G44.821]	Cefaléia atribuída ao HIV/AIDS [B22]
9.4	[G44.821 ou G44.881]	Cefaléia crônica pós-infecção [codificar para especificar a etiologia]
9.4.1	[G44.821]	Cefaléia crônica pós-meningite bacteriana [G00.9]
<b>10.</b>	<b>[G44.882]</b>	<b>Cefaléia atribuída a transtorno da homeostase</b>
10.1	[G44.882]	Cefaléia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia
10.1.1	[G44.882]	Cefaléia das grandes altitudes [W94]
10.1.2	[G44.882]	Cefaléia do mergulho
10.1.3	[G44.882]	Cefaléia da apnéia do sono [G47.3]
10.2	[G44.882]	Cefaléia da diálise [Y84.1]
10.3	[G44.813]	Cefaléia atribuída a hipertensão arterial [I10]
10.3.1	[G44.813]	Cefaléia atribuída a feocromocitoma [D35.0 (benigno) ou C74.1 (maligno)]
10.3.2	[G44.813]	Cefaléia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva [I10]
10.3.3	[G44.813]	Cefaléia atribuída a encefalopatia hipertensiva [I67.4]
10.3.4	[G44.813]	Cefaléia atribuída a pré-eclâmpsia [O13-O14]
10.3.5	[G44.813]	Cefaléia atribuída a eclâmpsia [O15]
10.3.6	[G44.813]	Cefaléia atribuída a resposta pressórica aguda a um agente exógeno [codificar para especificar a etiologia]
10.4	[G44.882]	Cefaléia atribuída ao hipotireoidismo [E03.9]
10.5	[G44.882]	Cefaléia atribuída ao jejum [T73.0]
10.6	[G44.882]	Cefaléia cardíaca [codificar para especificar a etiologia]
10.7	[G44.882]	Cefaléia atribuída a outro transtorno da homeostase [codificar para especificar a etiologia]
<b>11.</b>	<b>[G44.84]</b>	<b>Cefaléia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas faciais ou cranianas</b>
11.1	[G44.840]	Cefaléia atribuída a transtorno de osso craniano [M80-M89.8]
11.2	[G44.841]	Cefaléia atribuída a transtorno do pescoço [M99]
11.2.1	[G44.841]	Cefaléia cervicogênica [M99]
11.2.2	[G44.842]	Cefaléia atribuída a tendinite retrofaríngea [M79.8]
11.2.3	[G44.841]	Cefaléia atribuída a distonia craniocervical [G24]
11.3	[G44.843]	Cefaléia atribuída a transtorno dos olhos
11.3.1	[G44.843]	Cefaléia atribuída a glaucoma agudo [H40]
11.3.2	[G44.843]	Cefaléia atribuída a erros de refração [H52]

11.3.3	[G44.843]	Cefaléia atribuída a heteroforia ou heterotropia (estrabismo latente ou manifesto) [H50.5]
11.3.4	[G44.843]	Cefaléia atribuída a inflamação ocular [codificar para especificar a etiologia]
11.4	[G44.844]	Cefaléia atribuída a transtorno dos ouvidos [H60-H95]
11.5	[G44.845]	Cefaléia atribuída a rinosinusite [J01]
11.6	[G44.846]	Cefaléia atribuída a transtorno dos dentes, mandíbula ou estruturas relacionadas [K00-K14]
11.7	[G44.846]	Cefaléia ou dor facial atribuída a transtorno da articulação temporomandibular (ATM) [K07.8]
11.8	[G44.84]	Cefaléia atribuída a outro transtorno do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas faciais ou cervicais [codificar para especificar a etiologia]
<b>12.</b>	<b>[R51]</b>	<b>Cefaléia atribuída a transtorno psiquiátrico</b>
12.1	[R51]	Cefaléia atribuída a transtorno de somatização
12.2	[R51]	Cefaléia atribuída a transtorno psicótico [codificar para especificar a etiologia]
<b>13.</b>	<b>[G44.847, G44.848 ou G44.85]</b>	<b>Neuralgias cranianas e causas centrais de dor facial</b>
13.1	[G44.847]	Neuralgia do trigêmeo
13.1.1	[G44.847]	Neuralgia clássica do trigêmeo [G50.00]
13.1.2	[G44.847]	Neuralgia sintomática do trigêmeo [G53.00]+[codificar para especificar a etiologia]
13.2	[G44.847]	Neuralgia do glossofaríngeo
13.2.1	[G44.847]	Neuralgia clássica do glossofaríngeo [G52.10]
13.2.2	[G44.847]	Neuralgia sintomática do glossofaríngeo [G53.830]+[codificar para especificar etiologia]
13.3	[G44.847]	Neuralgia do intermédio [G51.80]
13.4	[G44.847]	Neuralgia do laríngeo superior [G52.20]
13.5	[G44.847]	Neuralgia do nasociliar [G52.80]
13.6	[G44.847]	Neuralgia do supra-orbitário [G52.80]
13.7	[G44.847]	Outras neuralgias de ramos terminais [G52.80]
13.8	[G44.847]	Neuralgia do occipital [G52.80]
13.9	[G44.851]	Síndrome pescoço-língua
13.10	[G44.801]	Cefaléia por compressão externa
13.11	[G44.802]	Cefaléia por estímulo frio
13.11.1	[G44.8020]	Cefaléia atribuída a aplicação externa de estímulo frio
13.11.2	[G44.8021]	Cefaléia atribuída a ingestão ou inalação de estímulo frio

13.12	[G44.848]	Dor constante causada por compressão, irritação ou distensão de nervos cranianos ou raízes cervicais superiores por lesão estrutural [G53.8]+[codificar para especificar a etiologia]
13.13	[G44.848]	Neurite 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]	Neuralgia pós-herpética [B02.2]
13.16	[G44.850]	Síndrome de Tolosa-Hunt
13.17	[G43.80]	“Migrânea” oftalmopléica
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 encefálico [G46.21]
13.18.3	[G44.847]	Dor facial atribuída a esclerose múltipla [G35]
13.18.4	[G44.847]	Dor facial idiopática persistente [G50.1]
13.18.5	[G44.847]	Síndrome da ardência bucal [codificar para especificar a etiologia]
13.19	[G44.847]	Outra neuralgia craniana ou outra dor facial centralmente mediada [codificar para especificar etiologia]
<b>14.</b>	<b>[R51]</b>	<b>Outra cefaléia, neuralgia craniana e dor facial central ou primária</b>
14.1	[R51]	Cefaléia não classificada em outro local
14.2	[R51]	Cefaléia não especificada



• Parte 1 •

# *Cefaléias*

## *Primárias*

1. Migrânea
2. Cefaléia do tipo tensional
3. Cefaléia em salvas e outras cefaléias trigêmino-autonômicas
4. Outras cefaléias primárias



# 1. Migrânea

- 1.1 Migrânea sem aura
- 1.2 Migrânea com aura
  - 1.2.1 Aura típica com cefaléia migranosa
  - 1.2.2 Aura típica com cefaléia não-migranosa
  - 1.2.3 Aura típica sem cefaléia
  - 1.2.4 Migrânea hemiplégica familiar (MHF)
  - 1.2.5 Migrânea hemiplégica esporádica
  - 1.2.6 Migrânea do tipo basilar
- 1.3 Síndromes periódicas da infância comumente precursoras de migrânea
  - 1.3.1 Vômitos cíclicos
  - 1.3.2 Migrânea abdominal
  - 1.3.3 Vertigem paroxística benigna da infância
- 1.4 Migrânea retiniana
- 1.5 Complicações da migrânea
  - 1.5.1 Migrânea crônica
  - 1.5.2 Estado migranoso
  - 1.5.3 Aura persistente sem infarto
  - 1.5.4 Infarto migranoso
  - 1.5.5 Crise epiléptica desencadeada por migrânea
- 1.6 Provável migrânea
  - 1.6.1 Provável migrânea sem aura
  - 1.6.2 Provável migrânea com aura
  - 1.6.5 Provável migrânea crônica

## Classificado em outro lugar

Uma cefaléia migrânea-símile secundária a outro transtorno (*migrânea sintomática*) é classificada de acordo com o transtorno.

## Comentário Geral

*Cefaléia primária, secundária ou ambas?*

Quando uma cefaléia com características de migrânea ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um outro transtorno que é uma causa reconhecida de cefaléia, ela é classificada como uma cefaléia secundária a esse transtorno. Quando uma migrânea preexistente piora em estreita relação temporal com um outro transtorno que é uma causa reconhecida de cefaléia, há duas possibilidades e é necessário discernimento. O paciente pode receber somente o diagnóstico de migrânea ou pode receber ambos os diagnósticos, o

de migrânea e o de uma cefaléia secundária ao outro transtorno. Os fatores que apóiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com o transtorno; piora acentuada da migrânea; evidência muito clara de que o transtorno possa causar ou agravar a migrânea; e a melhora ou o desaparecimento da migrânea após o alívio do transtorno.

## Introdução

A migrânea é uma cefaléia primária comum e incapacitante. Os estudos epidemiológicos têm documentado sua elevada prevalência, bem como seu impacto socioeconômico e pessoal. A migrânea figura no *ranking* da Organização Mundial de Saúde na 19ª posição mundial entre todas as doenças causadoras de incapacidade.

A migrânea pode ser dividida em dois subtipos principais. A 1.1 *Migrânea sem aura* é uma síndrome clínica caracterizada por cefaléia com características específicas e sintomas associados. A 1.2 *Migrânea com aura* é primariamente caracterizada pelos sintomas neurológicos focais que normalmente precedem ou, às vezes, acompanham a cefaléia. Alguns pacientes também experimentam uma fase premonitória, antecedendo em horas ou dias o aparecimento da cefaléia, e uma fase de resolução da cefaléia. Os sintomas premonitórios e de resolução incluem hiperatividade, hipoatividade, depressão, apetite específico para determinados alimentos, bocejos repetidos e outros sintomas inespecíficos relatados por alguns pacientes.

Quando um paciente preenche os critérios para mais de um subtipo de migrânea, todos os subtipos devem ser diagnosticados e codificados. Por exemplo, um paciente que tem crises freqüentes com aura, mas também algumas crises sem aura, deve ser codificado como 1.2 *Migrânea com aura* e 1.1 *Migrânea sem aura*.

## 1.1 Migrânea sem aura

---

### Termos previamente utilizados

Migrânea comum, hemicrania simples.

### Descrição

Cefaléia recorrente manifestando-se em crises que duram de 4 a 72 horas.

As características típicas da cefaléia são: localização unilateral; caráter pulsátil; intensidade moderada ou forte; exacerbação por atividade física rotineira e associação com náusea e/ou fotofobia e fonofobia.

### Critérios diagnósticos

A. Pelo menos 5 crises<sup>1</sup> preenchendo os critérios de B a D

B Cefaléia durando de 4 a 72 horas (sem tratamento ou com tratamento ineficaz)<sup>2-4</sup>

C A cefaléia preenche ao menos duas das seguintes características:

1. localização unilateral<sup>5,6</sup>
2. caráter pulsátil<sup>7</sup>
3. intensidade moderada ou forte
4. exacerbada por ou levando o indivíduo a evitar atividades físicas rotineiras (por exemplo: caminhar ou subir escada)

D. Durante a cefaléia, pelo menos um dos seguintes:

1. náusea e/ou vômitos
2. fotofobia e fonofobia<sup>8</sup>

E. Não atribuída a outro transtorno<sup>9</sup>

### Notas

1. A diferenciação entre a 1.1 *Migrânea sem aura* e a 2.1 *Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente* pode ser difícil. Por esse motivo, pelo menos cinco crises são requeridas. Indivíduos que preenchem os critérios para a 1.1 *Migrânea sem aura*, mas tiveram menos do que cinco crises devem ser codificados como 1.6.1 *Provável migrânea sem aura*.
2. Quando o paciente adormece durante a crise de migrânea e acorda sem a mesma, considera-se a duração da crise como sendo até o momento do despertar.
3. Em crianças, as crises podem durar de 1 a 72 horas (embora a evidência de duração menor do que duas horas em crises não-tratadas em crianças ainda requiera confirmação através de estudo prospectivo com diário).
4. Quando as crises ocorrem em<sup>3</sup> 15 dias/mês durante mais de três meses, codificar como 1.1. *Migrânea sem aura* e como 1.5.1 *Migrânea crônica*.
5. A cefaléia da migrânea é geralmente bilateral em crianças; um padrão semelhante ao do adulto, com dor unilateral, geralmente emerge ao final da adolescência ou início da vida adulta.
6. A cefaléia da migrânea é geralmente frontotemporal. Em crianças, a cefaléia occipital, seja unilateral 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 a fonofobia devem ser inferidas através do comportamento das mesmas.
9. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de cinco a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

## Comentários

A 1.1 *Migrânea sem aura* é o subtipo mais comum de migrânea. Tem uma frequência de crises maior e geralmente é mais incapacitante do que a 1.2 *Migrânea com aura*.

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

As crises muito frequentes de migrânea são agora distinguidas como 1.5.1 *Migrânea crônica*, contanto que não haja abuso de medicamentos. A migrânea sem aura é a doença mais propensa a cronificar com o uso frequente de medicamento sintomático, resultando em uma nova cefaléia, que é codificada como 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicamento*.

Durante as crises de migrânea sem aura, o fluxo sangüíneo cerebral regional não revela quaisquer alterações sugestivas da depressão cortical alastrante, não obstante possam ocorrer modificações do fluxo sangüíneo no tronco encefálico e alterações corticais secundárias à ativação pela dor. Isto contrasta com a oligoemia alastrante, patognomônica da migrânea com aura. Tudo indica que a depressão cortical alastrante não esteja envolvida com a migrânea sem aura. Por outro lado, os mensageiros moleculares óxido nítrico (NO) e peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP) estão claramente envolvidos. Embora essa doença tenha sido inicialmente considerada primariamente vascular, a importância da sensibilização das terminações nervosas perivasculares e a possibilidade de que as crises possam ter início no sistema nervoso central receberam crescente atenção nas últimas décadas. Ao mesmo tempo, o circuito da dor da migrânea e vários aspectos da neurotransmissão relacionados a este sistema foram reconhecidos. O advento dos triptanos, agonistas dos receptores 5HT<sub>1B/D</sub>, foi uma contribuição significativa. Essas drogas apresentam eficácia notável no tratamento das crises de migrânea e, devido à sua alta especificidade por receptores, seu mecanismo de ação propiciou uma nova compreensão acerca dos mecanismos da migrânea. Está claro, no momento, que a migrânea sem aura é um transtorno neurobiológico e a ciência, tanto clínica, quanto básica, propicia avanços crescentes em nosso conhecimento a respeito dos mecanismos da migrânea.

## 1.2 Migrânea com aura

---

### Termos previamente utilizados

Migrânea clássica, oftálmica, migrânea hemiparestésica, hemiplégica ou afásica, migrânea acompanhada, migrânea complicada.

**Classificada em outro lugar**

## 13.17 “Migrânea” oftalmoplégica.

**Descrição**

Transtorno recorrente que se manifesta na forma de crises de sintomas neurológicos focais reversíveis que geralmente se desenvolvem gradualmente em 5 a 20 minutos e que duram menos de 60 minutos. Uma cefaléia com características de migrânea sem aura geralmente sucede os sintomas da aura. Menos comumente faltam à cefaléia as características da migrânea ou esta encontra-se completamente ausente.

**Crítérios diagnósticos**

- A. Pelo menos 2 crises preenchendo o critério B
- B. Aura de migrânea preenchendo os critérios B e C para uma das subformas 1.2.1 a 1.2.6
- C. Não atribuída a outro transtorno<sup>1</sup>

**Nota**

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

**Comentários**

A aura é o complexo de sintomas neurológicos que acontece imediatamente antes ou no início da cefaléia da migrânea. A maioria dos pacientes com migrânea tem exclusivamente crises sem aura. Muitos pacientes que têm crises com aura freqüentemente, também apresentam crises sem aura (codificar como 1.2 *Migrânea com aura* e 1.1 *Migrânea sem aura*).

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

A maioria das auras de migrânea está associada a cefaléia que preenche os critérios para a 1.1 *Migrânea sem aura*. Por isto, a entidade 1.2.1 *Aura típica com cefaléia migranosa* foi individualizada adiante. A aura de migrânea está, às vezes, associada a cefaléia que não preenche os critérios para migrânea sem aura e, em outros casos, a aura pode ocorrer sem cefaléia. Estes dois subtipos também são agora distinguidos.

Aura com características similares tem sido descrita em associação com outras cefaléias bem definidas, incluindo cefaléia em salvas; as relações entre aura e cefaléia ainda não são 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 afetada e, freqüentemente, 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 hiperemia na mesma região. A depressão alastrante de Leão tem sido implicada.

Os estudos sistemáticos demonstraram que muitos pacientes com auras visuais ocasionalmente apresentam sintomas nas extremidades. Reciprocamente, pacientes com sintomas nas extremidades quase sempre apresentam aura visual. Assim, uma distinção entre migrânea com aura visual e migrânea hemiparrestésica é provavelmente artificial, não sendo reconhecida nesta classificação. Os pacientes com parestesia são classificados separadamente por causa da forma com herança de caráter dominante 1.2.4 *Migrânea hemiplégica familiar*, e por causa de diferenças clínicas. A relação genética entre a migrânea com aura e a migrânea hemiplégica familiar não foi estabelecida.

As síndromes previamente definidas migrânea com aura prolongada e migrânea com início agudo da aura foram abandonadas. A grande maioria de pacientes com tais crises tem outras crises que preenchem os critérios para uma das subformas da 1.2 *Migrânea com aura* e devem ser codificados com aqueles diagnósticos. O restante deve ser codificado como 1.6.2 *Provável migrânea com aura*, especificando a característica atípica (aura prolongada ou aura de início agudo) entre parênteses.

### 1.2.1 Aura típica com cefaléia migranosa

#### 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 cefaléia que preenche os critérios para 1.1 *Migrânea sem aura*.

#### Crítérios diagnósticos

- A. Pelo menos 2 crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Aura consistindo em pelo menos um dos seguintes, mas sem nenhuma parestesia:
  1. Sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (*p.ex.*, luzes tremulantes, manchas ou linhas) e/ou características negativas (*i.e.*, perda de visão)
  2. Sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (*i.e.*, formigamento) e/ou características negativas (*i.e.*, dormência)
  3. Disfasia completamente reversível

- C. Pelo menos dois dos seguintes:
1. Sintomas visuais homônimos<sup>1</sup> e/ou sintomas sensitivos unilaterais
  2. Pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente em  $\geq 5$  minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão em  $\geq 5$  minutos
  3. Cada sintoma dura  $\geq 5$  minutos e  $\leq 60$  minutos
- D. Cefaléia preenchendo os critérios de B a D para 1.1 *Migrânea sem aura* começa durante a aura ou a sucede com intervalo de até 60 minutos
- E. Não atribuída a outro transtorno<sup>2</sup>

### Notas

1. Podem ocorrer perda ou borramento adicional da visão central.
2. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

### Comentários

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

A aura visual é o tipo mais comum de aura, freqüentemente apresentando-se como espectro de fortificação, i.e., uma figura em ziguezague perto do ponto de fixação que pode expandir-se para a direita ou a esquerda e assume uma forma lateralmente convexa com uma borda cintilante angulada deixando graus variáveis de escotoma total ou relativo em seu rastro. Em outros casos, um escotoma sem fenômenos positivos pode acontecer; este é percebido freqüentemente como sendo de início agudo, mas, numa análise minuciosa, geralmente aumenta gradativamente. A seguir, em freqüência, estão os distúrbios sensitivos na forma de formigamento que se movem lentamente a partir do ponto de origem, afetando uma parte maior ou menor de um lado do corpo e da face. Um adormecimento pode ocorrer a seguir, ou pode ser o único sintoma. Menos freqüentes são as perturbações da fala, normalmente disfásicas, mas freqüentemente difíceis de classificar. Se a aura inclui paresia, codificar como 1.2.4 *Migrânea hemiplégica familiar* ou 1.2.5 *Migrânea hemiplégica esporádica*.

Os sintomas geralmente sucedem-se um ao outro, começando com a alteração visual, seguindo-se dos sintomas sensitivos e da disfasia, mas a ordem inversa e outras foram observadas. Os pacientes freqüentemente consideram difícil descrever seus sintomas; nesses casos eles devem ser instruídos a cronometrã-

los e registrá-los. Depois de tal observação prospectiva, o quadro clínico freqüentemente se torna mais claro. Erros comuns são relatos incorretos de lateralização da cefaléia, de começo súbito quando é gradual e de perturbações visuais monoculares quando são homônimos, como também duração incorreta da aura e se confundir entre perda sensitiva e fraqueza. Depois de uma consulta inicial, o uso de um diário da aura pode esclarecer o diagnóstico.

## 1.2.2 Aura típica com cefaléia não-migranosa

### Descrição

Aura típica que consiste em sintomas visuais e/ou sensoriais e/ou da 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 cefaléia que não preenche os critérios para a 1.1 *Migrânea sem aura*.

### Crítérios diagnósticos

- A. Pelo menos 2 crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Aura consistindo em pelo menos um dos seguintes, mas sem nenhuma parestesia:
  - 1. Sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (*p.ex.*, luzes tremulantes, manchas ou linhas) e/ou características negativas (*i.e.*, perda de visão)
  - 2. Sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (*i.e.*, formigamento) e/ou características negativas (*i.e.*, adormecimento)
  - 3. Disfasia completamente reversível
- C. Pelo menos dois dos seguintes:
  - 1. Sintomas visuais homônimos<sup>1</sup> e/ou sintomas sensitivos unilaterais
  - 2. Pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente em  $\geq 5$  minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão em  $\geq 5$  minutos
  - 3. Cada sintoma dura  $\geq 5$  minutos e  $\leq 60$  minutos
- D. Uma cefaléia que não preenche os critérios de B a D para 1.1 *Migrânea sem aura* começa durante a aura ou a sucede dentro de 60 minutos
- E. Não atribuída a outro transtorno<sup>2</sup>

### Notas

- 1. Podem ocorrer perda ou borramento adicional da visão central.
- 2. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

## Comentários

Na ausência de cefaléia que preencha os critérios para a 1.1 *Migrânea sem aura*, tornam-se muito mais importantes o diagnóstico preciso da aura e a diferenciação com simuladores que podem sinalizar uma doença grave (p.ex., um ataque isquêmico transitório).

### 1.2.3 Aura típica sem cefaléia

#### Descrição

Aura típica que consiste em sintomas visuais e/ou sensitivos e/ou da 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 não é associada a cefaléia.

#### Crítérios diagnósticos

- A. Pelo menos 2 crises preenchendo 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.ex., luzes tremulantes manchas ou linhas) e/ou características negativas (i.e., perda de visão)
  - 2. Sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (i.e., formigamento) e/ou características negativas (i.e., adormecimento)
  - 3. Disfasia completamente reversível
- C. Pelo menos dois dos seguintes:
  - 1. Sintomas visuais homônimos<sup>1</sup> e/ou sintomas sensitivos unilaterais
  - 2. Pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente em  $\geq 5$  minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão em  $\geq 5$  minutos
  - 3. Cada sintoma dura  $\geq 5$  minutos e  $\leq 60$  minutos
- D. Não ocorre cefaléia nem durante a aura nem dentro de 60 minutos após a mesma
- E. Não atribuída a outro transtorno<sup>2</sup>

#### Notas

- 1. Podem ocorrer perda ou borramento adicional da visão central.
- 2. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

## Comentários

Em alguns pacientes, a aura típica é sempre seguida por uma cefaléia migranosa, porém muitos pacientes apresentam, também, crises em que a aura é seguida por uma cefaléia não migranosa ou mesmo em que não ocorre cefaléia. Um pequeno número de pacientes tem exclusivamente 1.2.3 *Aura típica sem cefaléia*. Mais freqüentemente, à medida que os pacientes com 1.2.1 *Aura típica com cefaléia migranosa* envelhecem, a cefaléia pode perder as características de migrânea ou desaparecer por completo, embora suas auras continuem. Alguns indivíduos, principalmente do sexo masculino, têm 1.2.3. *Aura típica sem cefaléia* desde o começo.

Na ausência de cefaléia que preencha os critérios para a 1.1 *Migrânea sem aura*, tornam-se muito mais importantes o diagnóstico preciso da aura e a diferenciação com simuladores que podem sinalizar uma doença grave (p.ex., um ataque isquêmico transitório). Essa distinção pode requerer investigação. Especialmente quando a aura tem início depois dos 40 anos de idade, quando as características negativas são predominantes (p.ex., hemianopia), ou quando a aura é prolongada ou muito curta, outras causas devem ser excluídas.

### 1.2.4 Migrânea hemiplégica familiar (MHF)

#### Descrição

Migrânea com aura que inclui paresia e pelo menos um parente de primeiro ou segundo grau apresentando aura migranosa que inclui paresia.

#### Crítérios diagnósticos

- A. Pelo menos 2 crises preenchendo os critérios de B e C
- B. Aura consistindo em paresia totalmente reversível e ao menos um dos seguintes:
  - 1. Sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (p.ex., luzes tremulantes, manchas ou linhas) e/ou características negativas (i.e., perda de visão)
  - 2. Sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (i.e., formigamento) e/ou características negativas (i.e., adormecimento)
  - 3. Disfasia completamente reversível
- C. Pelo menos dois dos seguintes:
  - 1. Pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente em  $\geq 5$  minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão em  $\geq 5$  minutos
  - 2. Cada sintoma de aura dura  $\geq 5$  minutos e  $\leq 24$  horas
  - 3. Uma cefaléia que preenche os critérios de B a D para 1.1 *Migrânea sem aura*, inicia-se durante a aura ou dentro de 60 minutos do início da mesma

- D. Ao menos um parente de primeiro ou segundo grau teve crises que preenchem os critérios de A a E
- E. Não atribuída a outro transtorno

### Nota

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

### Comentários

Pode ser difícil distinguir parestesia de alteração sensitiva.

Dados genéticos recentes têm propiciado uma definição mais precisa da MHF. Subtipos genéticos específicos de 1.2.4 *Migrânea hemiplégica familiar* já foram identificados: na MHF1 ocorrem mutações no gene CACNA1A do cromossomo 19, e na MHF2 ocorrem mutações no gene ATP1A2 do cromossomo 1. Se testes genéticos forem realizados, o subtipo deve ser especificado entre parênteses.

Tem-se demonstrado que a MHF1 muito freqüentemente apresenta sintomas do tipo basilar em associação com sintomas de aura típica, e que a cefaléia está praticamente sempre presente. Durante as crises de MHF1, podem ocorrer distúrbios da consciência (às vezes incluindo coma), febre, pleocitose líquórica e confusão. As crises de MHF1 podem ser desencadeadas por trauma craniano (leve). Em aproximadamente 50% das famílias com MHF1 ocorre ataxia cerebelar crônica progressiva independentemente das crises de migrânea. A MHF1 é freqüentemente confundida com epilepsia e (sem sucesso) tratada como tal.

## 1.2.5 Migrânea hemiplégica esporádica

### Descrição

Migrânea com aura, incluindo parestesia, mas nenhum parente de primeiro ou de segundo grau apresenta aura incluindo parestesia.

### Critérios diagnósticos

- A. Pelo menos 2 crises preenchendo os critérios B e C
- B. Aura consistindo em parestesia totalmente reversível e, ao menos, um dos seguintes:
  1. Sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (*p.ex.*, luzes tremulantes, manchas ou linhas) e/ou características negativas (*i.e.*, perda de visão)

2. Sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (i.e., formigamento) e/ou características negativas (i.e., adormecimento)
  3. Disfasia completamente reversível
- C. Pelo menos dois dos seguintes:
1. Pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente em  $\geq 5$  minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão em  $\geq 5$  minutos
  2. Cada sintoma de aura dura  $\geq 5$  minutos e  $\leq 24$  horas
  3. Uma cefaléia que preenche os critérios de B a D para 1.1 *Migrânea sem aura*, inicia-se durante a aura ou dentro de 60 minutos do início da mesma
- D. Ausência de parentes de primeiro ou de segundo grau que preencham os critérios de A a E
- E. Não atribuída a outro transtorno<sup>1</sup>

### Nota

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem quaisquer dos transtornos listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tais transtornos, mas estes são excluídos através de investigação apropriada, ou tais transtornos estão presentes, porém as crises não acontecem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

### Comentários

Os estudos epidemiológicos têm demonstrado que casos esporádicos ocorrem com aproximadamente a mesma prevalência que os casos com agregação familiar. Essas crises têm as mesmas características clínicas das descritas em 1.2.4 *Migrânea hemiplégica familiar*.

Os casos esporádicos sempre requerem exames de neuroimagem e outros testes para excluir outras causas. Uma punção líquórica também é necessária para se afastar a pseudomigrânea com sintomas neurológicos temporários e pleocitose linfocítica. Essa condição é mais prevalente em homens e freqüentemente associa-se a hemiparesia transitória e afasia.

### 1.2.6 Migrânea do tipo basilar

#### Termos previamente utilizados

Migrânea da artéria basilar, Migrânea basilar.

#### Descrição

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

**Critérios diagnósticos**

- A. Pelo menos 2 crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Aura consistindo em pelo menos dois dos seguintes sintomas totalmente reversíveis, mas sem parestesia:
  1. disartria
  2. vertigem
  3. zumbido
  4. hipoacusia
  5. diplopia
  6. sintomas visuais ocorrendo simultaneamente nos campos temporal e nasal dos dois olhos
  7. ataxia
  8. diminuição no nível de consciência
  9. parestesias bilaterais simultâneas
- C. Pelo menos um dos seguintes:
  1. Pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente em  $\geq 5$  minutos e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão em  $\geq 5$  minutos
  2. Cada sintoma de aura dura  $\geq 5$  minutos e  $\leq 60$  minutos
- D. Uma cefaléia que preenche os critérios de B a D para 1.1 *Migrânea sem aura*, inicia-se durante a aura ou dentro de 60 minutos após a mesma
- E. Não atribuída a outro transtorno<sup>1</sup>

**Nota**

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

**Comentários**

As crises do tipo basilar são mais freqüentemente observadas em adultos jovens. Muitos pacientes que apresentam crises do tipo basilar também relatam crises com aura típica (codificar para ambos os transtornos).

Se houver fraqueza motora, codificar como 1.2.4 *Migrânea hemiplégica familiar* ou 1.2.5 *Migrânea hemiplégica esporádica*. Pacientes com 1.2.4 *Migrânea hemiplégica familiar* têm sintomas do tipo basilar em 60% dos casos. Assim, 1.2.6 *Migrânea do tipo basilar* deve ser diagnosticada apenas quando não houver parestesia.

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

Originalmente, os termos *migrânea da artéria basilar* ou *migrânea basilar* eram utilizados, mas uma vez que o envolvimento do território da

artéria basilar é incerto (o distúrbio pode ser biemisférico), o termo *Migrânea do tipo basilar* é o preferível.

### 1.3 Síndromes periódicas da infância comumente precursoras de migrânea

---

#### 1.3.1 Vômitos cíclicos

##### Descrição

Crises episódicas recorrentes, geralmente estereotipados para um mesmo indivíduo, de vômitos e náusea intensa. As crises são associados a palidez e letargia. Há completo desaparecimento dos sintomas entre as crises.

##### Critérios diagnósticos

- A. Pelo menos 2 crises preenchendo os critérios B e C
- B. Crises estereotipadas para um mesmo paciente, de náusea intensa e/ou vômito durando de uma hora a cinco dias
- C. Durante as crises, os vômitos ocorrem pelo menos quatro vezes por hora por pelo menos um hora
- D. Sem sintomas entre os ataques
- E. Não atribuído a outro transtorno<sup>1</sup>

##### Notas

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

##### Comentários

Os vômitos cíclicos são uma condição autolimitada da infância, com período de completa normalidade entre os ataques. Esse transtorno não foi considerado uma síndrome periódica da infância na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaléias*. As características clínicas dessa síndrome lembram as encontradas em associação com migrânea, e múltiplas pesquisas, nos últimos anos, têm sugerido que os vômitos cíclicos sejam uma condição associada com a migrânea.

#### 1.3.2 Migrânea abdominal

##### Descrição

Um transtorno recorrente idiopático visto principalmente em crianças e caracterizado por dor abdominal episódica localizada na linha média, manifestando-se por crises que duram de uma a 72 horas com normalidade entre os episódios. A dor tem intensidade moderada a forte e é associada a sintomas vasomotores, náusea e vômitos.

### **Critérios diagnósticos**

- A. No mínimo 5 crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Crises de dor abdominal durando de 1 a 72 horas (se não tratadas ou tratadas sem sucesso)
- C. A dor abdominal tem todas as seguintes características:
  - 1. localização na linha média, periumbilical ou mal localizada
  - 2. caráter em peso ou simplesmente dor
  - 3. intensidade moderada ou forte
- D. Durante a dor abdominal, ao menos dois dos seguintes:
  - 1. anorexia
  - 2. náusea
  - 3. vômito
  - 4. palidez
- E. Não atribuída a outro transtorno<sup>1</sup>

### **Nota**

- 1. Em particular, a história e o exame físico não mostram sinais de doença renal ou gastrointestinal ou tal doença foi descartada através de investigação apropriada.

### **Comentários**

A dor é forte o bastante para interferir nas atividades diárias normais.

As crianças podem achar difícil distinguir anorexia de náusea. A palidez é freqüentemente acompanhada por olheiras. Em poucos pacientes, o rubor é o fenômeno vasomotor predominante.

A maioria das crianças com migrânea abdominal desenvolverá cefaléia da migrânea posteriormente em sua vida.

## **1.3.3 Vertigem paroxística benigna da infância**

### **Descrição**

Este transtorno provavelmente heterogêneo é caracterizado por episódios recorrentes e breves de vertigem, ocorrendo sem aviso e resolvendo-se espontaneamente em uma criança saudável.

### **Critérios diagnósticos**

- A. No mínimo 5 crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Vários episódios de vertigem intensa<sup>1</sup>, ocorrendo sem aviso e resolvendo-se espontaneamente após minutos ou horas
- C. Exame neurológico normal; função audiométrica e vestibular normais entre os ataques
- D. Eletroencefalograma normal

### **Nota**

1. Frequentemente associada a nistagmo ou vômitos; pode ocorrer em alguns episódios cefaléia pulsátil unilateral.

## **1.4 Migrânea retiniana**

---

### **Descrição**

Crises recorrentes de distúrbio visual monocular, incluindo cintilações, escotomas ou amaurose, associado a cefaléia da migrânea.

### **Critérios diagnósticos**

- A. Pelo menos 2 crises preenchendo os critérios B e C
- B. Fenômenos visuais monoculares positivos e/ou negativos (p.ex., cintilações, escotomas ou amaurose) totalmente reversíveis, confirmado por exame durante uma crise ou (após instrução apropriada) por desenho feito pelo paciente de um defeito do campo visual monocular, durante uma crise
- C. Uma cefaléia preenchendo os critérios de B a D para a *1.1 Migrânea sem aura*, inicia-se durante os sintomas visuais ou os sucede dentro de 60 minutos
- D. Exame oftalmológico normal entre as crises
- E. Não atribuível a outro transtorno<sup>1</sup>

### **Nota**

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

### **Comentário**

Alguns pacientes que reclamam de distúrbio monocular apresentam, na verdade, hemianopsia. Alguns casos sem cefaléia têm sido relatados, mas sua natureza migranosa não pode ser confirmada. Outras causas de amaurose monocular transitória (amaurose fugaz), como neuropatia óptica ou dissecação carotídea devem ser excluídas.

## **1.5 Complicações da migrânea**

---

### **Comentário**

Codificar separadamente o subtipo de migrânea prévio e a complicação.

### **1.5.1 Migrânea crônica**

#### **Descrição**

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

**Critérios diagnósticos**

- A. Cefaléia preenchendo os critérios C e D para a 1.1 *Migrânea sem aura* em  $\geq 15$  dias por mês por  $> 3$  meses
- B. Não atribuída a outro transtorno<sup>1,2</sup>

**Notas**

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.
2. Quando o uso excessivo de medicamento está presente e preenche o critério B para qualquer uma das subformas de 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação*, é duvidoso se o critério B para 1.5.1 *Migrânea crônica* pode ser preenchido até dois meses após a medicação ter sido retirada sem melhora (ver comentários).

**Comentários**

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

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

Quando há uso excessivo de medicação (i.e., preenchendo o critério B para qualquer uma das subformas de 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação*), esta é a causa mais provável dos sintomas crônicos. Assim, a regra é codificar tais pacientes de acordo com o subtipo de migrânea precedente (geralmente 1.1 *Migrânea sem aura*) mais 1.6.5 *Provável migrânea crônica* mais 8.2.7 *Provável cefaléia por uso excessivo de medicação*. Quando estes critérios permanecem preenchidos dois meses após ter cessado o uso excessivo de medicamento, deve-se diagnosticar a 1.5.1 *Migrânea crônica* mais o subtipo de migrânea precedente, e excluir a 8.2.7 *Provável cefaléia por uso excessivo de medicação*. Se, em qualquer momento, eles não forem mais preenchidos, por ter ocorrido uma melhora do quadro, codificar como 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação* mais o subtipo de migrânea precedente e excluir a 1.6.5 *Provável migrânea crônica*. Esses critérios requerem estudos adicionais.

**1.5.2 Estado migranoso****Descrição**

Uma crise debilitante de migrânea durando mais de 72 horas.

### **Critérios diagnósticos**

- A. A crise atual, ocorrendo em um paciente com 1.1 *Migrânea sem aura*, é típica das crises prévias, exceto pela duração
- B. A cefaléia apresenta ambas as características a seguir:
  - 1. ausência de remissão por > 72 horas
  - 2. forte intensidade
- C. Não atribuída a outro transtorno

### **Comentário**

A interrupção durante o sono não é considerada. O alívio de curta duração devido à medicação também não é considerado. O estado migranoso pode muitas vezes ser causado por uso excessivo de medicação e deve ser codificado de acordo. As crises não debilitantes durando mais de 72 horas, mas, afora isso, preenchendo estes critérios são codificadas como 1.6.1 *Provável migrânea sem aura*.

## **1.5.3 Aura persistente sem infarto**

### **Descrição**

Sintomas de aura persistindo por mais de uma semana sem evidência de infarto em exame de neuroimagem.

### **Critérios diagnósticos**

- A. A crise atual, ocorrendo em um paciente com 1.2 *Migrânea com aura*, é típica das crises prévias, exceto pelo fato de um ou mais dos sintomas persistir por > 1 semana
- B. Não atribuível a outro transtorno

### **Comentários**

Sintomas de aura persistentes são raros, porém bem documentados. São freqüentemente bilaterais e podem persistir por meses ou anos. Desconhece-se um tratamento eficaz. Entretanto, a acetazolamida e o ácido valpróico auxiliaram em alguns poucos casos.

Excluir leucoencefalopatia posterior por RM por difusão entre outras coisas. Excluir 1.5.4 *Infarto migranoso* pela RM.

## **1.5.4 Infarto migranoso**

### **Descrição**

Um ou mais sintomas de aura migranosa associado a uma lesão cerebral isquêmica em território apropriado demonstrada por exame de neuroimagem.

### **Critérios diagnósticos**

- A. A crise atual, ocorrendo em um paciente com 1.2 *Migrânea com aura*, é típica das crises prévias, exceto pelo fato de um ou mais dos sintomas persistir por > de 60 minutos

- B. A neuroimagem demonstra um infarto isquêmico em uma área relevante
- C. Não atribuído a outro transtorno

### **Comentários**

Um acidente vascular encefálico isquêmico num paciente migranoso pode ser classificado como um infarto cerebral por outra causa coexistindo com migrânea, um infarto cerebral por outra causa manifestando-se com sintomas semelhantes aos da migrânea com aura, ou um infarto cerebral ocorrendo durante o curso de uma crise típica de migrânea com aura. Somente o último preenche os critérios para 1.5.4 *Infarto migranoso*.

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

## **1.5.5 Crise epiléptica desencadeada por migrânea**

### **Descrição**

Uma crise epiléptica desencadeada por uma aura de migrânea.

### **Crítérios diagnósticos**

- A. Migrânea preenchendo os critérios para 1.2 *Migrânea com aura*
- B. Uma crise epiléptica preenchendo os critérios diagnósticos para algum tipo de crise epiléptica ocorre durante ou dentro de uma hora após uma aura migranosa

### **Comentário**

A migrânea e a epilepsia são protótipos de distúrbios cerebrais paroxísticos. Ao mesmo tempo em que cefaléias migrânea-símiles são vistas com bastante frequência no período pós-ictal, às vezes uma crise epiléptica ocorre durante ou após uma crise de migrânea. Este fenômeno, às vezes referido como *migrálepsia*, tem sido descrito em pacientes com migrânea com aura.

## **1.6 Provável Migrânea**

---

### **Termo previamente utilizado**

Distúrbio migranoso

### **Classificada em outros locais**

Uma cefaléia migrânea-símile secundária a outro transtorno (migrânea sintomática) é classificada de acordo com esse transtorno.

### **Descrição**

Crises e/ou cefaléia para as quais falta uma das características necessárias para preencher todos os critérios para um dos transtornos codificados ante-

riormente (1.6.3 *Prováveis síndromes periódicas da infância comumente precursoras de migrânea* e 1.6.4 *Provável migrânea retiniana* não são atualmente reconhecidas).

### **1.6.1 Provável migrânea sem aura**

#### **Critérios diagnósticos**

- A. Crises preenchendo todos menos um dos critérios de A a D para 1.1 *Migrânea sem aura*
- B. Não atribuível a outro transtorno

#### **Comentários**

Não codificar como 1.6.1 *Provável migrânea sem aura* se o paciente preenche os critérios para 1.5.1 *Migrânea crônica* ou 1.5.2 *Estado migranoso*.

### **1.6.2 Provável migrânea com aura**

#### **Critérios diagnósticos**

- A. Crises preenchendo todos menos um dos critérios de A a D para 1.2 *Migrânea com aura* ou seus subformas
- B. Não atribuível a outros transtornos

### **1.6.5 Provável migrânea crônica**

#### **Critérios diagnósticos**

- A. Cefaléia preenchendo os critérios C e D para 1.1 *Migrânea sem aura* em  $\geq 15$  dias por mês por  $> 3$  meses
- B. Não atribuída a outros transtornos<sup>1</sup>, mas há, ou houve, nos últimos dois meses o uso excessivo de medicação que preenche o critério B para qualquer das subformas de 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação*

#### **Nota**

- 1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12 (exceto 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação*), ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugere tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

#### **Fatores agravantes**

A migrânea pode ser agravada por vários fatores. Assim, numa pessoa que já preenche critérios para migrânea, fatores individuais podem estar associados a um aumento na intensidade ou frequência de crises, por um tempo relativamente longo (geralmente, semanas a meses). Exemplos de fatores agravantes

comumente citados são: estresse psicossocial, consumo freqüente de bebidas alcoólicas, outros fatores ambientais.

### Fatores desencadeantes

Os fatores desencadeantes aumentam a probabilidade da ocorrência de uma crise de migrânea num período curto de tempo (geralmente < 48 horas) num migranoso. Embora alguns fatores desencadeantes tenham sido razoavelmente bem estudados epidemiologicamente (p.ex., menstruação) ou em séries clínicas (p.ex., aspartame), uma relação causal em um dado paciente pode ser difícil.

## Referências bibliográficas

---

### 1. Migrânea em geral

---

- Bille B. Migraine in childhood and its prognosis. *Cephalalgia* 1991;1:71–5.
- Blau JN. Migraine prodromes separated from the aura: complete migraine. *BMJ* 1980;281:658–60.
- 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;721–7.
- 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;15:356–61.
- 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 Migrânea 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;4:773–8.
- 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;15:356–61.
- 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.
- Maytal J, Young M, Shechter A et al. Pediatric migraine and the International Headache Society (IHS) criteria. *Neurology* 1997;48:602–7.
- Olesen J. Some clinical features of the acute migraine attack. An analysis of 750 patients. *Headache* 1978;18:268–71.
- 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, Dalessio DJ. *Wolff's Headache and other Head Pain*. New York, Oxford University Press 2001;539–61.

- 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;35:387–96.
- Solomon S. Migraine diagnosis and clinical symptomatology. *Headache* 1994;34:S8–12.

## 1.2 Migrânea com aura

---

- Blau JN. Migraine prodromes separated from the aura: complete migraine. *BMJ* 1980;281:658–60.
- Blau JN. Resolution of migraine attacks: sleep and the recovery phase. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1982;45:223–6.
- Diamond S, Freitag FG, Prager J et al. Olfactory aura in migraine. *N Engl J Med* 1985;312:1390–1.
- 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;73:359–62.
- 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;7:359–90.
- Manzoni G, Farina S, Lanfranchi M et al. Classic migraine: clinical findings in 164 patients. *Eur Neurol* 1985;24:163–9.
- 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;119:355–61.
- 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;15:175–82.

### 1.2.2 Aura típica com cefaléia não-migranosa

---

- 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 cefaléia

---

- 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;ii:283–85.
- Willey RG. The scintillating scotoma without headache. *Ann Ophthalmol* 1979;11:581–5.
- Ziegler DK, Hanassein RS. Specific headache phenomena: their frequency and coincidence. *Headache* 1990;30:152–60.

#### 1.2.4 Migrânea hemiplégica familiar e 1.2.5 Migrânea hemiplégica esporádica

- 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 Ca<sup>2+</sup> channel gene CACNL1A4. *Cell* 1996;87:543–52.
- Ophoff RA, Terwindt GM, Vergouwe MN et al. Wolff Award 1997. Involvement of a Ca<sup>2+</sup> channel gene in familial hemiplegic migraine and migraine with and without aura. Dutch Migraine Genetics Research Group. *Headache* 1997;37:479–85.
- Stachelin-Jensen T, Olivarius B, Kraft M, Hansen H. Familial hemiplegic migraine. A reappraisal and long-term followup study. *Cephalalgia* 1981;1:33–9.
- 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.

#### Migrânea do 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.
- Muellbacher 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;28:782–6.
- 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):74S–78S.
- 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 Migrânea abdominal

---

- Abu-Arafeh I, Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995;72:413–7.
- 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:1082–5.
- 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;130:1099–100.
- Fenichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr* 1967;71:114–5.

### 1.4 Migrânea 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;7:379–81.
- Martin TJ, Corbett JJ. Disorders of the eye. In Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ. *Wolff's Headache and other Head Pain*. New York, Oxford University Press;2001:459–74.
- Troost T, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinal migraine. In Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins 2000;511–6.

### 1.5.1 Migrânea 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;22:66–8.

- Mathew NT, Stubbs E, Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987;27:102–6.
- 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;47:871–5.
- 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;117–26.
- 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 migranoso

---

- 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 infarto

---

- 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;55:1588–9.
- Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982;11:197–9.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995;45:664–8.
- Luda E, Bo E, Sicuro L et al. Sustained visual aura: a totally new variation of migraine. *Headache* 1991;31:582–3.
- Rothrock JF. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997;48:261–2.
- 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 Infarto migranoso

---

- Bousser 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:1072–5.
- 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;45:63–7.
- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000;19:13–9.
- Tzourio C, Kittner SJ, Bousser MG et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000;20:190–9.

### 1.5.5 Crise epiléptica desencadeada por migrânea

---

- Friedenberg S, Dodick DW. Migraine-associated seizure: a case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000;40:487–90.
- Marks DA, Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993;43:2476–83.
- 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 Provável migrânea

---

- 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. Cefaléia do tipo tensional (CTT)

- 2.1 Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente
  - 2.1.1 Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente associada a dolorimento pericraniano
  - 2.1.2 Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente não-associada a dolorimento pericraniano
- 2.2 Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente
  - 2.2.1 Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente associada a dolorimento pericraniano
  - 2.2.2 Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente não-associada a dolorimento pericraniano
- 2.3 Cefaléia do tipo tensional crônica
  - 2.3.1 Cefaléia do tipo tensional crônica associada a dolorimento pericraniano
  - 2.3.2 Cefaléia do tipo tensional crônica não-associada a dolorimento pericraniano
- 2.4 Provável Cefaléia do tipo tensional crônica
  - 2.4.1 Provável cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente
  - 2.4.2 Provável cefaléia do tipo tensional episódica freqüente
  - 2.4.3 Provável cefaléia do tipo tensional crônica

### Termos previamente utilizados

Cefaléia de tensão, cefaléia de contração muscular, cefaléia psicomiogênica, cefaléia do estresse, cefaléia comum, cefaléia essencial, cefaléia idiopática e cefaléia psicogênica.

### Classificado em outro tópico

Uma cefaléia do tipo tensional-símile atribuída a outro distúrbio é classificada no grupo do mesmo.

### Comentário Geral

*Cefaléia primária, secundária ou ambas?*

Quando uma cefaléia com características de cefaléia do tipo tensional ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outro transtorno que é reconhecido como uma causa de cefaléia, ela é classificada como uma cefaléia secundária a esse transtorno. Quando uma cefaléia do tipo tensional preexistente piora em estreita relação temporal com outro transtorno que é reconhecido como uma causa de cefaléia, há duas possibilidades, e é necessário discernimento. O paciente pode receber somente o diagnóstico de cefaléia do tipo tensional, ou pode receber ambos os diagnósticos, o de cefaléia do tipo tensional e o de cefaléia secundária

àquele outro transtorno. Os fatores que apóiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com o transtorno; piora acentuada da cefaléia do tipo tensional; evidência muito clara de que o transtorno possa causar ou agravar a cefaléia do tipo tensional e; finalmente, uma melhora ou o desaparecimento da cefaléia do tipo tensional após o alívio do transtorno.

## Introdução

Este é o tipo mais comum de cefaléia primária: sua prevalência ao longo da vida na população geral varia em diferentes estudos de 30% a 78%. Ao mesmo tempo, é a menos estudada das cefaléias primárias, a despeito do fato de ter o mais alto impacto socioeconômico.

Embora esse tipo de cefaléia tenha sido previamente considerado como primariamente psicogênico, vários estudos surgidos após a primeira edição da Classificação Internacional das Cefaléias sugeriram uma base neurobiológica, pelo menos, para os subtipos mais graves de cefaléia do tipo tensional.

A divisão nos subtipos *episódico* e *crônico*, que foi introduzida na primeira edição da classificação, provou-se extremamente útil. O subtipo crônico é uma doença causadora de grande comprometimento da qualidade de vida e alta incapacidade. Na edição atual decidimos subdividir a cefaléia do tipo tensional episódica num subtipo infrequente, com crises de cefaléia ocorrendo menos do que uma vez por mês, e noutro subtipo frequente. O subtipo infrequente tem um impacto muito pequeno no indivíduo e não merece muita atenção do profissional médico. Porém, os sofrendores frequentes podem enfrentar considerável incapacidade, o que às vezes demanda o uso de drogas de alto custo e medicação profilática. O subtipo crônico está sempre claramente associado a incapacidade e a elevado ônus pessoal e socioeconômico.

A primeira edição, arbitrariamente, separou os pacientes em *com* e *sem* transtorno dos músculos pericranianos. Isto provou ser uma subdivisão válida, mas a única característica diferenciadora realmente útil é o dolorimento à palpação manual e não, como foi sugerido na primeira edição, as evidências oriundas de EMG de superfície ou de algometria de pressão. Então, no momento usamos somente a palpação manual, preferivelmente como palpação pressão-controlada para subdividir todos os três subtipos de cefaléia do tipo tensional.

Os mecanismos exatos da cefaléia do tipo tensional não são conhecidos. Os mecanismos periféricos, muito provavelmente, exercem um papel na 2.1 *Cefaléia do tipo tensional episódica infrequente* e na 2.2. *Cefaléia do tipo tensional episódica frequente*, ao passo que mecanismos centrais exercem um papel mais importante na 2.3 *Cefaléia do tipo tensional crônica*. O subcomitê de classificação encoraja a pesquisa adicional a respeito dos mecanismos fisiopatológicos e do tratamento da cefaléia do tipo tensional.

Há razões para crer que, com os critérios diagnósticos divulgados na primeira edição, os pacientes classificados como cefaléia do tipo tensional episódica incluam alguns que tinham uma forma leve de migrânea sem

aura e pacientes classificados como tendo cefaléia do tipo tensional crônica incluíam alguns com migrânea crônica. A experiência clínica favorece esta suspeita, especialmente em pacientes que também têm crises de migrânea, e alguns pacientes podem exibir características fisiopatológicas típicas de migrânea (Schoenen et al, 1987). Dentro do subcomitê de classificação houve uma tentativa para estreitar os critérios diagnósticos de cefaléia do tipo tensional para a segunda edição, com a esperança de excluir os pacientes com migrânea cuja cefaléia fenotipicamente se assemelhasse à cefaléia do tipo tensional. Porém, isto teria comprometido a sensibilidade dos critérios e não havia nenhuma evidência que mostrasse os efeitos benéficos de tal mudança. Portanto, um consenso não foi alcançado, mas uma proposta para critérios diagnósticos novos mais rígidos encontra-se publicada em A2. *Cefaléia do tipo tensional*, no apêndice. O subcomitê de classificação recomenda comparações entre pacientes diagnosticados de acordo com os critérios explícitos e outros diagnosticados de acordo com os critérios do apêndice. Isto não só diz respeito às características clínicas, mas também aos mecanismos fisiopatológicos e à resposta ao tratamento.

## 2.1 Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente

---

### Descrição

Episódios infreqüentes de cefaléia durando de minutos a dias. A dor é tipicamente bilateral, com caráter em pressão ou aperto, de intensidade fraca a moderada, e não piora com a atividade física rotineira. Não há náusea, mas fotofobia ou fonofobia podem estar presentes.

### Critérios diagnósticos

- A. Pelo menos 10 crises ocorrendo em < 1 dia por mês em média (< 12 dias por ano) e preenchendo os critérios de B a D
- B. Cefaléia durando de 30 minutos a 7 dias
- C. A cefaléia tem pelo menos duas das seguintes características:
  1. localização bilateral
  2. caráter em pressão/aperto (não pulsátil)
  3. intensidade fraca ou moderada
  4. não é agravada por atividade física rotineira como caminhar ou subir escadas
- D. Ambos os seguintes:
  1. ausência de náusea ou vômito (anorexia pode ocorrer)
  2. fotofobia ou fonofobia (apenas uma delas pode estar presente)
- E. Não atribuída a outro transtorno<sup>1</sup>.

**Nota**

1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

**2.1.1 Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente associada a dolorimento pericraniano**

**Critérios diagnósticos**

- A. Crises preenchendo os critérios de A a E para 2.1 *Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente*
- B. Aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana à palpação manual

**2.1.2 Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente não-associada a dolorimento pericraniano**

**Critérios diagnósticos**

- A. Crises preenchendo os critérios de A a E para 2.1 *Cefaléia do tipo tensional episódica infreqüente*
- B. Sem aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana

**Comentários**

O aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana detectado pela palpação manual é o achado anormal mais significativo nos pacientes com cefaléia do tipo tensional. O dolorimento aumenta com a intensidade e a freqüência da cefaléia e acentua-se ainda mais durante a crise. O valor diagnóstico da EMG e da algometria de pressão é limitado e esses registros foram, em consequência, omitidos na segunda edição. O dolorimento pericraniano é facilmente pesquisado através da palpação manual utilizando-se pequenos movimentos giratórios e uma pressão firme com o segundo e terceiro dedos sobre os músculos frontal, temporal, masseter, pterigóideo, esternocleidomastóideo, esplênio e trapézio (preferivelmente com auxílio de um palpômetro). Uma pontuação de dolorimento local de zero a três em cada músculo pode ser somada para produzir uma contagem total de dolorimento para cada indivíduo. 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 paciente.

## 2.2 Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente

---

### Descrição

Episódios freqüentes de cefaléia durando de minutos a dias. A dor é tipicamente bilateral, com caráter em pressão ou aperto, de fraca a moderada intensidade, e não piora com atividade física rotineira. Não há náusea, mas fotofobia ou fonofobia pode estar presente.

### Crítérios diagnósticos

- A. Pelo menos 10 crises que ocorrem em  $\geq 1$  dia, porém  $< 15$  dias por mês durante pelo menos três meses ( $\geq 12$  dias e  $< 180$  dias por ano) preenchendo os critérios de B a D
- B. Cefaléia durando de 30 minutos a sete dias
- C. A cefaléia tem pelo menos duas das seguintes características:
  - 1. localização bilateral
  - 2. caráter em pressão/aperto (não pulsátil)
  - 3. intensidade fraca ou moderada
  - 4. não é agravada por atividade física rotineira como caminhar ou subir escadas
- D. Ambos os seguintes
  - 1. ausência de náusea ou vômito (anorexia pode ocorrer)
  - 2. fotofobia ou fonofobia (apenas uma delas pode estar presente).
- E. Não atribuída a outro transtorno<sup>1</sup>

### Nota

- 1. A história e os exames físico e neurológico não sugerem nenhum transtorno dentre os listados nos grupos de 5 a 12, ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tal transtorno, mas este é excluído através de investigação apropriada, ou tal transtorno está presente, mas as crises não ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

### Comentário

A cefaléia do tipo tensional freqüente coexiste muitas vezes com a migrânea sem aura. A coexistência de cefaléia do tipo tensional em migranosos deve ser identificada preferivelmente por um diário diagnóstico de cefaléia. O tratamento da migrânea difere consideravelmente daquele da cefaléia do tipo tensional e é importante educar os pacientes para diferenciar entre esses tipos de dor de cabeça com o objetivo de selecionar o tratamento adequado e prevenir o uso excessivo de medicação para a cefaléia.

## 2.2.1 Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente associada a dolorimento pericraniano

### Critérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo os critérios de A a E para 2.2 *Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente*
- B. Aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana à palpação manual

## 2.2.2 Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente não-associada a dolorimento pericraniano

### Critérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo os critérios de A a E para 2.2 *Cefaléia do tipo tensional episódica freqüente*
- B. Sem aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana à palpação manual

## 2.3 Cefaléia do tipo tensional crônica

---

### Classificada em outro tópico

4.8 *Cefaléia persistente e diária desde o início (CPDI)*

### Descrição

Transtorno que evolui da cefaléia do tipo tensional episódica, com crises diárias ou muito freqüentes de cefaléia que duram de minutos a dias. A dor é tipicamente bilateral, com caráter em pressão ou aperto, de fraca a moderada intensidade, e não piora com atividade física rotineira. Pode haver náusea leve, fotofobia ou fonofobia.

### Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia que ocorre em  $\geq 15$  dias por mês, em média, por  $>$  três meses ( $\geq 180$  dias por ano)<sup>1</sup>, e preenchendo os critérios de B a D
- B. A cefaléia dura horas ou pode ser contínua
- C. A cefaléia tem pelo menos duas das seguintes características:
  - 1. localização bilateral
  - 2. caráter em pressão/aperto (não pulsátil)
  - 3. intensidade fraca ou moderada
  - 4. não é agravada por atividade física rotineira como caminhar ou subir escadas
- D. Ambos os seguintes:
  - 1. não mais do que um dos seguintes sintomas: fotofobia, fonofobia ou náusea leve
  - 2. nem náusea moderada ou intensa, nem vômitos
- E. Não atribuída a outro transtorno<sup>2,3</sup>