

Notas

1. A 2.3 *Cefaléia do tipo tensional crônica* evolui ao longo do tempo a partir da cefaléia do tipo tensional episódica; quando os critérios de A e E são preenchidos por uma cefaléia que, inequivocamente, é diária e não remite dentro de três dias da sua instalação, codificar como 4.8 *Cefaléia diária persistente de início súbito*. Quando o modo de instalação não é lembrado ou é duvidoso, codificar como 2.3 *Cefaléia do tipo tensional crônica*.
2. 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.
3. Quando o uso excessivo de medicação está presente e preenche o critério B para qualquer dos subtipos de 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação*, é duvidoso se o critério E é preenchido até dois meses após o medicamento ter sido retirado sem melhora (Ver comentários).

Comentários

A introdução do código 1.5.1 *Migrânea crônica* na segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaléias* cria um problema em relação ao diagnóstico diferencial entre o mesmo e o 2.3. *Cefaléia do tipo tensional crônica*. Ambos os diagnósticos requerem a cefaléia (obedecendo aos critérios para migrânea ou cefaléia do tipo tensional, respectivamente) por pelo menos 15 dias num mês. Portanto, é teoricamente possível que um paciente possa ter ambos os diagnósticos. Um grupo muito pequeno de pacientes tem 15 ou mais dores de cabeça por mês que preenchem os critérios diagnósticos tanto para a 1.5.1 *Migrânea crônica* quanto para a 2.3 *Cefaléia do tipo tensional crônica*. Isto é possível quando duas (e apenas duas) das quatro características da dor estão presentes e as crises de cefaléia são associadas a náusea leve. Nestes casos raros, outra evidência clínica que não faça parte dos critérios diagnósticos explícitos deve ser levada em conta e o clínico deve fundamentar nisso a melhor escolha diagnóstica. Quando é incerto o número de crises que preenchem um ou outro grupo de critérios, é recomendável usar um diário de cefaléia prospectivamente.

Em muitos casos duvidosos há uso excessivo de medicamento. Quando este preenche o critério B para qualquer das subformas de 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação*, a regra é codificar em 2.4.3 *Provável cefaléia do tipo tensional crônica* e 8.2.7 *Provável cefaléia por uso excessivo de medicação*. Quando estes critérios permanecem preenchidos após dois meses da interrupção do uso excessivo de medicamento, a 2.3 *Cefaléia do tipo tensional crônica* deve ser diagnosticada e a 8.2.7 *Provável cefaléia por uso excessivo de medicamento*, excluída. Se, em qualquer momento antes dos dois meses, esses critérios não forem mais preenchidos por ter ocorrido melhora do quadro, a 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicamento* deve ser diagnosticada e a 2.4.3 *Provável cefaléia do tipo tensional crônica*, excluída.

Deve ser lembrado que alguns pacientes com cefaléia do tipo tensional crônica desenvolvem características semelhantes às da migrânea, quando apresentam dor intensa e, reciprocamente, alguns migranosos desenvolvem dores cada vez mais frequentes com características de cefaléia do tipo tensional no intervalo entre as crises; a natureza disto permanece obscura.

2.3.1 Cefaléia do tipo tensional crônica associada a dolorimento pericraniano

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia preenchendo os critérios de A a E para 2.3. *Cefaléia do tipo tensional crônica*
- B. Aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana à palpação manual

2.3.2 Cefaléia do tipo tensional crônica não-associada a dolorimento pericraniano

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia preenchendo os critérios de A a E para 2.3. *Cefaléia do tipo tensional crônica*
- B. Sem aumento da sensibilidade dolorosa pericraniana à palpação manual

2.4 Provável cefaléia do tipo tensional

Comentário

Pacientes que reúnem um destes conjuntos de critérios também podem reunir os critérios para uma das subformas de 1.6 *Provável migrânea*. Em tais casos, todas as outras informações disponíveis devem ser usadas para decidir qual das alternativas é mais provável.

2.4.1 Provável cefaléia do tipo tensional episódica infrequente

Critérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo todos os critérios, exceto um, de A a D para 2.1 *Cefaléia do tipo tensional episódica infrequente*
- B. As crises não preenchem os critérios para 1.1 *Migrânea sem aura*.
- C. Não atribuída a outro transtorno

2.4.2 Provável cefaléia do tipo tensional episódica frequente

Critérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo todos os critérios, exceto um, de A a D para 2.2 *Cefaléia do tipo tensional episódica frequente*

- B. As crises não preenchem os critérios para 1.1 *Migrânea sem aura*
- C. Não atribuída a outro transtorno

2.4.3 Provável cefaléia do tipo tensional crônica

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia ocorrendo em ≥ 15 dias por mês em média por > 3 meses (≥ 180 dias por ano) 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, mas há ou houve nos últimos dois meses o uso excessivo de medicação preenchendo o critério B para qualquer das subformas de 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação*.

Referências bibliográficas

-
- Ad hoc committee on classification of headache. Classification of headache. JAMA 1962;179:127–8.
- Andersson HI, Ejlertsson G, Leden I, Rosenberg C. Chronic pain in a geographically defined general population: studies. Clin J Pain 1993;9:174–82.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Ekman R, Olesen J. Plasma levels of substance P, neuropeptide Y and vasoactive intestinal polypeptide in patients with chronic tension-type headache. Pain 1999;83:541–7.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Nitric oxide induced headache in patients with chronic tension-type headache. Brain 2000;23:1830–7.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache: relation to actual headache state. Pain 1999;79:201–5.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Possible mechanisms of glyceryl trinitrate induced headache in patients with chronic tension-type headache. Cephalalgia 2000;20:919–24.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Schifter S, Janssen-Olesen I, Olesen J. Plasma levels of calcitonin gene-related peptide in chronic tension-type headache. Neurology 2000;55:1335–9.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Schifter S, Janssen-Olesen I, Olesen J. Calcitonin gene-related peptide (CGRP) in chronic tension-type headache. Adv Stud Med 2001;1:54–5.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Schifter S, Olesen J. Evidence for increased plasma levels of calcitonin gene-related peptide in migraine outside of attacks. Pain 2000;86:133–8.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache: a randomised crossover trial. Lancet 1999;353:287–9.

- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Possible mechanisms of action of nitric oxide synthase inhibitors in chronic tension-type headache. *Brain* 1999;122:1629–35.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L et al. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Brain* 2002;125:320–6.
- Bach F, Langemark M, Secher NH, Olesen J. Plasma and cerebrospinal fluid b-endorphin in chronic tension-type headache. *Pain* 1992;51:163–8.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache – possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000;20:486–508.
- Bendtsen L, Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000;20:603–10.
- Bendtsen L, Jensen R, Brennum J, Arendt-Nielsen L, Olesen J. Exteroceptive suppression of temporal muscle activity is normal in chronic tension-type headache and not related to actual headache state. *Cephalalgia* 1996;16:251–6.
- Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK, Olesen J. Pressure-controlled palpation: a new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalalgia* 1995;15:205–10.
- Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996;53:373–6.
- Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996;65:259–64.
- Bovim G. Cervicogenic headache, migraine and tension headache. Pressure pain thresholds measurements. *Pain* 1992;51:169–73.
- Clark GT, Sakai S, Merrill R, Flack VF, McCreary C. Crosscorrelation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995;15:511–8.
- Diehr P, Wood RW, Barr V, Wolcott B, Slay L, Tompkins RK. Acute headaches: presenting symptoms and diagnostic rules to identify patients with tension and migraine headache. *J Chron Dis* 1981;34:147–58.
- Drummond PD. Scalp tenderness and sensitivity to pain in migraine and tension headache. *Headache* 1987;27:45–50.
- Friedman AP. Characteristics of tension-type headache. A profile of 1420 cases. *Psychosomatics* 1979;20:451–61.
- Friedman AP, von Storch TJC, Merritt HH. Migraine and tension headaches: a clinical study of two thousand cases. *Neurology* 1954;4:773–8.
- Göbel H, Petersen-Braun M, Soyka D. The epidemiology of headache in Germany: a nationwide survey of a representative sample on the basis of the headache classification of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1994;14:97–106.
- Göbel H, Weigle L, Kropp P, Soyka D. Pain sensitivity and pain reactivity of pericranial muscles in migraine and tension-type headache. *Cephalalgia* 1992;12:142–51.
- Hatch JP, Moore PJ, Cyr-Provost M, Boutros NN, Seleshi E, Borcherding S. The use of electromyography and muscle palpation in the diagnosis of tension-type headache with and without pericranial muscle involvement. *Pain* 1992;49:175–8.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and Diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988;8(Suppl 7):1–96.
- Jensen K. Quantification of tenderness by palpation and use of pressure algometer. *Adv Pain Res Ther* 1990;17:165–81.
- Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches: an analysis of tenderness, pain thresholds and EMG. *Pain* 1996;64:251–6.
- Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache: a review of epidemiological and experimental studies. *Cephalalgia* 1999;19:602–21.
- Jensen R. The tension-type headache alternative. Peripheral pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 1999;19(Suppl 25):9–10.

- Jensen R. Tension-type headache. *Cur Treat Opt Neurol* 2001;3:169–80.
- Jensen R. Mechanisms of tension-type headache. *Cephalalgia* 2001;21:786–9.
- Jensen R. Chronic tension-type headache. *Adv Stud Med* 2001;1(11):449–50.
- Jensen R, Bendtsen L, Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998;38:10–17.
- Jensen R, Fuglsang-Frederiksen A. Quantitative surface EMG of pericranial muscles. Relation to age and sex in a general population. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1994;93:175–83.
- Jensen R, Fuglsang-Frederiksen A, Olesen J. Quantitative surface EMG of pericranial muscles in headache. A population study. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1994;93:335–44.
- Jensen R, Olesen J. Initiating mechanisms of experimentally induced tension-type headache. *Cephalalgia* 1996;16:175–82.
- Jensen R, Olesen J. Tension-type headache: an update on mechanisms and treatment. *Cur Opin Neurol* 2000;13:285–9.
- Jensen R, Rasmussen BK. Muscular disorders in tension-type headache. *Cephalalgia* 1996;16:97–103.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, Lous I, Olesen J. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992;48:197–203.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, Olesen J. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993;52:193–9.
- Kunkel RS. Diagnosis and treatment of muscle contraction (tension-type) headaches. *Med Clin North Am* 1991;75:595–603.
- Langemark M, Bach FW, Ekman R, Olesen J. Increased cerebrospinal fluid met-enkephalin immunoreactivity in patients with chronic tension-type headache. *Pain* 1995;63:103–7.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS, Olesen J. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993;50:1061–4.
- Langemark M, Jensen K. Myofascial mechanisms of pain. In: Olesen J, Edvinson EL (Eds). *Basic Mechanisms of Headache*. Elsevier, Amsterdam 1988;331–341.
- Langemark M, Jensen K, Jensen TS, Olesen J. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989;38:203–10.
- Langemark M, Jensen K, Olesen J. Temporal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1990;47:654–8.
- Langemark M, Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. *Cephalalgia* 1987;7:249–55.
- Langemark M, Olesen J, Poulsen DL, Bech P. Clinical characteristics of patients with tension-type headache. *Headache* 1988;28:590–6.
- Lipchik GL, Holroyd KA, France CR, Kvaal SA, Segal D, Cordingley GE, Rokicki LA, McCool HR. Central and peripheral mechanisms in chronic tension-type headache. *Pain* 1996;64:467–75.
- Lipton RB, Schwartz BS, Stewart WF. Epidemiology of tension-type headache. *Cephalalgia* 1997;17:233.
- Lous I, Olesen J. Evaluation of pericranial tenderness and oral function in patients with common migraine, muscle contraction headache and combination headache. *Pain* 1982;12:385–93.
- Marcus DA. Serotonin and its role in headache pathogenesis and treatment. *Clin J Pain* 1993;9:159–67.
- Martin PR, Mathews AM. Tension headaches: psychosociological investigation and treatment. *J Psychosom Res* 1978;22:389–99.
- Mennel J. Myofascial trigger points as a cause of headaches. *J Manipulative Physiol Therap* 1989;12:308–13.
- Mense S. Nociception from skeletal muscle in relation to clinical muscle pain. *Pain* 1993;54:241–89.
- Olesen J. Clinical and pathophysiological observations in migraine and tension-type headache explained by integration of vascular, supraspinal and myofascial inputs. *Pain* 1991;46:125–32.
- Olesen J, Jensen R. Getting away from simple muscle contraction as a mechanism of tension-type headache. *Pain* 1991;46:123–4.

- Östergaard S, Russell MB, Bendtsen L, Olesen J. Increased familial risk of chronic tension-type headache. *BMJ* 1997;314:1092-3.
- Passchier J, Van der Helm-Hylkema H, Orlebeke JF. Psychophysiological characteristics of migraine and tension headache patients. Differential effects of sex and pain state. *Headache* 1984;24:131-9.
- Peterson AL, Talcott GW, Kelleher WJ, Haddock CK. Site specificity of pain and tension in tension-type headaches. *Headache* 1995;35:89-92.
- Pikoff H. Is the muscular model of headache still viable? A review of conflicting data. *Headache* 1984;24:186-98.
- Quinter JL, Cohen ML. Referred pain of peripheral nerve origin: An alternative to the myofascial pain construct. *Clin J Pain* 1994;10:243-51.
- Rasmussen BK. Migraine and tension-type headache in a general population: precipitating factors, female hormones, sleep pattern and relation to lifestyle. *Pain* 1993;53:65-72.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. A population-based analysis of the criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991;11:129-34.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. Questionnaire versus clinical interview in the diagnosis of headache. *Headache* 1991;31:290-5.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. Impact of headache on sickness absence and utilisation of medical services: a Danish population study. *J Epidemiol Community Health* 1992;46:443-6.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, Olesen J. Epidemiology of headache in a general population. A prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991;44:1147-57.
- Sakai F, Ebihara S, Akiyama M, Horikawa M. Pericranial muscle hardness in tension-type headache. A non-invasive measurement method and its clinical application. *Brain* 1995;118:523-31.
- Sandrini G, Antonaci F, Pucci E, Bono G, Nappi G. Comparative study with EMG, pressure algometry and manual palpation in tension-type headache and migraine. *Cephalalgia* 1994;14:451-7.
- Sandrini G, Ruiz L, Alfonsi E, Cravera, Nappi G. Antinociceptive system in primary headache disorders: A neurophysiological approach. In: Nappi G et al. (Eds.) *Headache and Depression: Serotonin pathways as a common clue*. Raven Press, New York 1991;67-78.
- Simons DG. Clinical and etiological update of myofascial pain from trigger points. *J Musculoskeletal Pain* 1996;4:93-121.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F, Gerard P. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991;47:145-9.
- Schoenen J, Gerard P, De Pasqua V, Juprelle M. EMG activity in pericranial muscles during postural variation and mental activity in healthy volunteers and patients with chronic tension-type headache. *Headache* 1991;31:321-4.
- Schoenen J, Gerard P, De Pasqua V, Sianard-Gainko J. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalalgia* 1991;11:135-9.
- Schoenen J, Jamart B, Gerard P, Lenarduzzi P, Delwaide PJ. Exteroceptive suppression of temporalis muscle activity in chronic headache. *Neurology* 1987;37:1834-6.
- Solomon S, Lipton RB, Newman LC. Clinical features of chronic daily headache. *Headache* 1992;32:325-9.
- Travell JG, Simons DG. Myofascial pain and dysfunction. The trigger point manual. Williams & Wilkins, Baltimore 1983.
- Ulrich V, Russel MB, Jensen R, Olesen J. A comparison of tension-type headache in migraineurs and in nonmigraineurs: a population-based study. *Pain* 1996;67:501-6.
- Wang W, Schoenen J. Reduction of temporalis exteroceptive suppression by peripheral electrical stimulation in migraine and tension-type headaches. *Pain* 1994;59:327-34.
- Zwart JA, Sand T. Exteroceptive suppression of temporalis muscle activity: a blind study of tension-type headache, migraine and cervicogenic headache. *Headache* 1995;5:338-43.

3. Cefaléia em salvas e outras cefaléias trigêmino-autonômicas

- 3.1 Cefaléia em salvas
 - 3.1.1 Cefaléia em salvas episódica
 - 3.1.2 Cefaléia em salvas crônica
- 3.2 Hemicrania paroxística
 - 3.2.1 Hemicrania paroxística episódica
 - 3.2.2 Hemicrania paroxística crônica (HPC)
- 3.3 Cefaléia breve, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (*SUNCT*)
- 3.4 Provável cefaléia trigêmino-autonômica
 - 3.4.1 Provável cefaléia em salvas
 - 3.4.2 Provável hemicraniana paroxística
 - 3.4.3 Provável *SUNCT*

Codificada em outra parte

4.7 Hemicrania contínua

Comentário Geral

Cefaléia primária, cefaléia secundária ou ambas?

Quando uma cefaléia com características de cefaléia trigêmino-autonômica (CTA) ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um transtorno que é uma causa reconhecida de cefaléia, ela é classificada como uma cefaléia secundária a esse transtorno. Quando uma CTA preexistente piora em estreita relação temporal com outro transtorno que é uma causa reconhecida de cefaléia, há duas possibilidades e é necessário discernimento. O paciente pode receber apenas o diagnóstico da CTA ou pode receber ambos os diagnósticos, o da CTA e o de uma cefaléia secundária àquele transtorno. Os fatores que apóiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com o transtorno, piora acentuada da CTA, evidência muito clara de que o transtorno possa causar ou agravar uma CTA e, finalmente, a melhora ou o desaparecimento da CTA após a melhora da doença.

Introdução

As cefaléias trigêmino-autonômicas compartilham os aspectos clínicos de cefaléia e proeminentes sintomas autonômicos parassimpáticos cranianos. O imageamento experimental e em humanos sugere que essas síndromes ativem um reflexo trigêmino-parassimpático normal humano, sendo os sinais clínicos de disfunção simpática craniana secundários.

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

3.1 Cefaléia em salvas

Termos previamente utilizados

Neuralgia ciliar, eritromelalgia da cabeça, eritroprosopalgia de Bing, hemicrania angioparalítica, hemicrania neuralgiforme crônica, cefalalgia histamínica, cefaléia de Horton, doença de Harris-Horton, neuralgia migranosa (de Harris), neuralgia petrosa (Gardner).

Classificada em outra parte

A cefaléia em salvas sintomática é classificada de acordo com a doença causal subjacente.

Descrição

Crises de dor forte, estritamente unilateral, na região orbital, supra-orbital, temporal ou em qualquer combinação dessas áreas, durando de 15 a 180 minutos e ocorrendo desde uma vez a cada dois dias até oito vezes por dia. As crises associam-se a um ou mais dos seguintes aspectos, todos os quais ipsilaterais à dor: hiperemia conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal, rinorréia, sudorese na fronte e na face, miose, ptose, edema palpebral. Durante as crises, a maioria dos pacientes fica inquieta ou agitada.

Crítérios diagnósticos

- A. Pelo menos 5 crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Dor forte e muito forte unilateral, orbitária, supra-orbitária e/ou temporal, durando de 15 a 180 minutos, se não tratada¹
- C. A cefaléia acompanha-se de pelo menos um dos seguintes:
 - 1. hiperemia conjuntival e/ou lacrimejamento ipsilaterais
 - 2. congestão nasal e/ou rinorréia ipsilaterais
 - 3. edema palpebral ipsilateral
 - 4. sudorese frontal e facial ipsilateral
 - 5. miose e/ou ptose ipsilateral
 - 6. sensação de inquietude ou agitação
- D. As crises têm uma freqüência de uma a cada dois dias a oito por dia²
- E. Não atribuída a outro transtorno³

Notas

- 1. Durante uma parte (porém, menos da metade) do período de salva, as crises podem ser menos fortes e/ou ter duração mais curta ou mais longa.
- 2. Durante uma parte (porém, menos da metade) do período de salva, as crises podem ser menos freqüentes.

3. 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 agudas envolvem a ativação da substância cinzenta hipotalâmica posterior. A cefaléia em salvas pode ser hereditária (transmissão autossômica dominante) em cerca de 5% dos casos.

As crises geralmente ocorrem em séries (*salvas*) que duram semanas ou meses, separados por períodos de remissão geralmente durando de meses a anos. Contudo, cerca de 10% a 15% dos pacientes apresentam sintomas crônicos sem remissões.

Numa casuística ampla e com bom acompanhamento, 27% dos pacientes apresentaram um único período de salva. Estes pacientes devem ser codificados como 3.1 *Cefaléia em salvas*.

Durante uma salva e no subtipo crônico, as crises ocorrem de maneira regular e podem ser provocados por álcool, histamina ou nitroglicerina. A dor apresenta maior intensidade na região orbitária, supra-orbitária, temporal ou em qualquer combinação dessas áreas, mas pode estender-se a outras regiões da cabeça. A dor quase invariavelmente recorre no mesmo lado durante uma salva. Nas crises mais fortes, a intensidade da dor é excruciante. O paciente geralmente é incapaz de deitar-se e caracteristicamente fica andando de um lado para outro.

A idade de início é, em geral, entre os 20 e 40 anos. Por razões desconhecidas, a prevalência é três a quatro vezes maior em homens do que em mulheres.

Cefaléia em salvas coexistindo com neuralgia do trigêmeo (*síndrome salva-tic*):

Foram descritos alguns pacientes que apresentam 3.1 *Cefaléia em salvas* e 13.1 *Neuralgia trigeminal*. Eles devem receber os dois diagnósticos. A importância dessa observação é que ambas as condições necessitam ser tratadas a fim de que o paciente fique sem dor.

3.1.1 Cefaléia em salvas episódica

Descrição

Crises de cefaléia em salvas ocorrendo em períodos que duram de 7 dias a um ano, separadas por períodos assintomáticos que duram um mês ou mais.

Critérios diagnósticos

A. Crises preenchendo os critérios de A a E para 3.1 *Cefaléia em salvas*

- B. Pelo menos dois períodos de salva durando de 7 a 365 dias¹ e separados por períodos de remissão \geq 1 mês

Nota

1. Os períodos de salva geralmente duram de 2 semanas a 3 meses.

Comentário

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

3.1.2 Cefaléia em salvas crônica

Descrição

Crises de cefaléia em salvas ocorrendo por mais de um ano sem remissão ou com remissões durando menos de um mês.

Crítérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo os critérios de A a E para 3.1 *Cefaléia em salvas*
B. As crises recorrem por mais de um ano sem períodos de remissão ou com períodos de remissão durando $<$ 1 mês

Comentários

A cefaléia em salvas pode ser crônica desde o início (previamente denominada cefaléia em salvas crônica primária) ou evoluir a partir do subtipo episódico (previamente denominada cefaléia em salvas crônica secundária). Alguns pacientes podem passar da forma crônica para a forma episódica de cefaléia em salvas.

3.2 Hemicrania paroxística

Descrição

Crises similares às da cefaléia em salvas quanto à dor e os sintomas e sinais associados, porém mais frequentes e de duração mais curta, que ocorrem mais comumente em mulheres e respondem de maneira absoluta à indometacina.

Crítérios diagnósticos

- A. Pelo menos 20 crises preenchendo os critérios de B a D
B. Crises de dor forte unilateral, orbitária, supra-orbitária e/ou temporal durando de dois a 30 minutos
C. A cefaléia acompanha-se de pelo menos um dos seguintes:
1. hiperemia conjuntival ipsilaterais e/ou lacrimejamento
2. congestão nasal ipsilaterais e/ou rinorréia
3. edema palpebral ipsilateral
4. sudorese frontal e facial ipsilateral
5. miose e/ou ptose ipsilateral

- D. As crises têm uma frequência superior a 5 por dia em mais da metade do tempo, ainda que períodos de menor frequência possam ocorrer
- E. As crises são completamente evitadas por doses terapêuticas de indometacina¹
- F. Não atribuída a outro transtorno²

Notas

1. A fim de se excluir uma resposta incompleta, a indometacina deve ser usada em dose ≥ 150 mg por dia, por via oral ou retal, ou dose ≥ 100 mg injetável; contudo, para a manutenção, em geral, são suficientes doses menores.
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

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

Na primeira edição, todas as hemicranias paroxísticas eram designadas como *hemicrania paroxística crônica*. Acumularam-se evidências clínicas suficientes para o subtipo episódico para separá-lo, de maneira análoga, à cefaléia em salvas.

Hemicrania paroxística coexistindo com neuralgia trigeminal (síndrome HPC-tic):

Os pacientes que preenchem os critérios tanto para 3.2 *Hemicrania paroxística* quanto para 13.1 *Neuralgia do trigêmeo* devem receber ambos os diagnósticos. A importância dessa observação é que ambas as condições requerem tratamento. O significado fisiopatológico da associação não está elucidado.

3.2.1 Hemicrania paroxística episódica

Descrição

Crises de hemicrania paroxística ocorrendo em períodos que duram de 7 dias a um ano, separados por períodos sem dor que duram um mês ou mais.

Crítérios diagnósticos

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

3.2.2 Hemicrania paroxística crônica (HPC)

Descrição

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

Critérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo os critérios de A a F para 3.2 *Hemicrania paroxística*
- B. As crises ocorrem por > 1 ano sem períodos de remissão ou com períodos de remissão durando < 1 mês

3.3 Cefaléia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (SUNCT)

Descrição

Esta síndrome se caracteriza por crises de dor unilateral de curta duração, muito mais breve do que aquelas vistas em qualquer outra cefaléia trigêmino-autônômica e freqüentemente acompanhada de lacrimejamento proeminente e vermelhidão no olho ipsilateral.

Critérios diagnósticos

- A. Pelo menos 20 crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Crises de dor unilateral, orbitária, supra-orbitária ou temporal, em pontada ou pulsátil durando de cinco a 240 segundos
- C. A dor se acompanha de hiperemia conjuntival ipsilaterais e lacrimejamento
- D. As crises ocorrem com freqüência de 3 a 200 por dia
- E. Não atribuída outro transtorno¹

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

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

Alguns pacientes podem ser vistos apresentando apenas um dos sintomas, hiperemia conjuntival ou lacrimejamento, ou podem ser percebidos outros sintomas autonômicos cranianos, como congestão nasal, rinorréia ou edema palpebral. A 3.3 *SUNCT* pode ser uma subforma de A3.3 *Cefaléia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonômicos cranianos (SUNA)*, descrita no apêndice.

A literatura sugere que os quadros que mais comumente mimetizam 3.3 *SUNCT* são causados por lesões na fossa posterior ou envolvendo a hipófise.

SUNCT coexistindo com neuralgia do trigêmeo:

Foram descritos pacientes em que há superposição de 3.3 *SUNCT* e 13.1 *Neuralgia do trigêmeo*. Tais pacientes devem receber ambos os diagnósticos. Esta diferenciação é clinicamente difícil.

3.4 Provável cefaléia trigÊMino-autonômica

Descrição

Crises de cefaléia que se crê serem um subtipo de uma cefaléia trigÊMino-autonômica, mas que não preenchem os critérios diagnósticos para quaisquer dos subtipos descritos acima.

Critérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo todos menos um dos critérios específicos para um dos subtipos de cefaléia trigÊMino-autonômica
- B. Não atribuída a outro transtorno

Comentário

Os pacientes codificados como 3.4 *Provável cefaléia trigÊMino-autonômica* ou uma de suas subformas sofreram número insuficiente de crises típicas ou deixaram de preencher um dos critérios.

3.4.1 Provável cefaléia em salvas

Critérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo todos menos um dos critérios de A a D para 3.1 *Cefaléia em salvas*
- B. Não atribuída a outro transtorno

3.4.2 Provável hemicrania paroxística

Critérios diagnósticos

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

3.4.3 Provável cefaléia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (SUNCT)

Critérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo todos menos um dos critérios de A a D para 3.3 *Cefaléia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (SUNCT)*
- B. Não atribuída a outro transtorno

Referências bibliográficas

Geral

- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: a trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurology* 2002;1:37–43.
- Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997;120:193–209.
- May A, Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans: pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *Journal of Cerebral Blood Flow and Metabolism* 1999;19:115–27.

3.1 Cefaléia em salvas

- Alberca R, Ochoa JJ. Cluster tic syndrome. *Neurology* 1994;44:996–9.
- Bahra A, May A, Goadsby PJ. Diagnostic patterns in cluster headache. In: Olesen J, Goadsby PJ, editors. *Cluster Headache and Related Conditions*. Oxford: Oxford University Press 1999;61–65.
- Bahra A, May A, Goadsby PJ. Cluster headache: a prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002;58:354–61.
- Bing R. Uber traumatische Erythromelalgie und Erthroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930;3:506–12.
- de Fine Olivarius B. Hemicrania neuralgiformis chronica (Chronic migrainous neuralgia). Quoted by Sjaastad O, ed. *Proceedings of the Scandinavian Migraine Society Annual Meeting 1971*;8.
- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's 'histaminic cephalalgia' (also called Harris's ciliary neuralgia). *Acta Psychiatrica Scandinavia* 1947;46:106.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Archives of Neurology* 1968;19:487–93.
- Eulenbergh A. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. 2nd edn. Berlin: Hirschwald 1878.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *British Medical Journal* 1936;1:457–60.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952;ii:92–8.
- Kudrow L. *Cluster headache: Mechanisms and Management*. Oxford: Oxford University Press 1980.
- Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years: a possible role of changes in lifestyle. *Cephalalgia* 1998;18:138–42.
- Manzoni GC, Micieli G, Granella F, Tassorelli C, Zanferrari C, Cavallini A. Cluster headache-course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991;11:169–74.
- Manzoni GC, G.Terzano M, Bono G, Micieli G, Martucci N, Nappi G. Cluster headache – clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983;3:21–30.
- May A, Bahra A, Buchel C, Frackowiak RSJ, Goadsby PJ. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998;351:275–8.
- Mulleners WM, Verhagen WIM. Cluster-tic syndrome. *Neurology* 1996;47:302.
- Pascual J, Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalalgia* 1993;13:205–6.
- Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin: Dunker 1840.
- Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL, Iselius L. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families: a complex segregation analysis. *Journal of Medical Genetics* 1995;32:954–6.
- Sjostrand C, Waldenlind E, Ekbom K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalalgia* 2000;20:653–7.
- Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *American Journal of Medicine* 1910;140:868–78.
- Solomon S, Apfelbaum RI, Guglielmo KM. The cluster-tic syndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia* 1985;5:83–9.
- Torelli P, Cologno D, Cademartiri C, Manzoni GC. Application of the International Headache Society classification criteria in 652 cluster headache patients. *Cephalalgia* 2001;21:145–50.
- Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932;41:837–56.
- Watson P, Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985;25:123–6.

3.2 Hemicrania paroxística

- Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. Parenteral indomethacin: the 'Indotest'. *Headache* 1998;38:122–8.
- Antonaci F, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): a review of the clinical manifestations. *Headache* 1989;29:648–56.
- Broeske D, Lenn NJ, Cantos E. Chronic paroxysmal hemicrania in a young child: possible relation to ipsilateral occipital infarction. *Journal of Child Neurology* 1993;8:235–6.
- Caminero AB, Pareja JA, Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 1998;18:159–61.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial Comment]. *Cephalalgia* 1998;18:124.
- Kudrow DB, Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989;29:280–1.
- Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache* 1974;14:105–108.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, Monzillo PH, Costa AR. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000;54:1524–6.

3.3 SUNCT

- Benoliel R, Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998;18:85–90.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M, Chauvin M. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994;14:168–70.
- Bussone G, Leone M, Volta GD, Strada L, Gasparotti R. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: the first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991;11:123–7.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996;16:503–6.
- Ferrari MD, Haan J, van Seters AP. Bromocriptine-induced trigeminal neuralgia attacks in a patient with pituitary tumor. *Neurology* 1988;38:1482–4.
- Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997;120:193–209.
- Goadsby PJ, Matharu MS, Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001;21:82–3.
- Levy MJ, Matharu MS, Goadsby PJ. Prolactinomas, dopamine agonist and headache: two case reports. *European Journal of Neurology* 2003;10:169–74.
- Massiou H, Launay JM, Levy C, El Amran M, Emperauger B, Bousser M-G. SUNCT syndrome in two patients with prolactinomas and bromocriptine-induced attacks. *Neurology* 2002;58:1698–9.
- Matharu MS, Levy MJ, Merry RT, Goadsby PJ. SUNCT syndrome secondary to prolactinoma. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2003; in press.
- Morales F, Mostacero E, Marta J, Sanchez S. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 1994;14:301–2.
- Moris G, Ribacoba R, Solar DN, Vidal JA. SUNCT syndrome and seborrheic dermatitis associated with cranoosynostosis. *Cephalalgia* 2001;21:157–9.
- Pareja JA, Sjaastad O. SUNCT syndrome. A clinical review. *Headache* 1997;37:195–202.
- Penart A, Firth M, Bowen JRC. Short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing (SUNCT) following presumed dorsolateral brainstem infarction. *Cephalalgia* 2001;21:236–9.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, Fredriksen TA, Seim A, Roe OD et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989;9:147–56.
- ter Berg HWM, Goadsby PJ. Significance of atypical presentation of symptomatic SUNCT: a case report. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2001;70:244–46.

4. Outras cefaléias primárias

- 4.1 Cefaléia primária em facada
- 4.2 Cefaléia primária da tosse
- 4.3 Cefaléia primária do esforço físico
- 4.4 Cefaléia primária associada à atividade sexual
 - 4.4.1 Cefaléia pré-orgástica
 - 4.4.2 Cefaléia orgástica
- 4.5 Cefaléia hipóica
- 4.6 Cefaléia trovoada primária
- 4.7 Hemicrania contínua
- 4.8 Cefaléia persistente e diária desde o início (CPDI)

Comentário Geral

Cefaléia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaléia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um outro transtorno que, reconhecidamente, é uma causa de cefaléia, ela é classificada como uma cefaléia secundária a esse transtorno. Essa regra também se aplica quando a cefaléia tem características de migrânea ou de outras cefaléias primárias. Quando uma cefaléia primária preexistente piora em estreita relação temporal com outro transtorno que é uma causa reconhecida de cefaléia, há duas possibilidades, e é necessário discernimento. O paciente pode receber somente o diagnóstico da cefaléia primária preexistente ou pode receber ambos os diagnósticos, o da cefaléia primária preexistente e de uma cefaléia secundária a esse transtorno. Os fatores que apóiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita, piora acentuada da cefaléia primária, evidência muito clara de que o transtorno possa causar ou agravar uma cefaléia primária e, finalmente, a melhora ou desaparecimento da cefaléia primária após o alívio do transtorno.

Introdução

Este capítulo inclui cefaléias heterogêneas. A patogênese desses tipos de cefaléia ainda é pouco compreendida e seu tratamento é sugerido com base em relatos isolados e ensaios clínicos não controlados.

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

O início de algumas dessas cefaléias, especialmente da 4.6 *Cefaléia trovoada primária*, pode ser agudo e os pacientes afetados são usualmente

atendidos em unidades de emergência. A investigação apropriada e completa (em particular, neuroimagem) é indispensável nestes casos.

Este capítulo inclui também algumas entidades clínicas, tais como 4.1 *Cefaléia primária em facada* e 4.5 *Cefaléia hípnica* (esta última recentemente descrita) que são primárias na maioria dos casos.

4.1 Cefaléia primária em facada

Termos previamente utilizados

Cefaléia do furador de gelo, cefaléia das pontadas e sobressaltos, oftalmodinia periódica.

Descrição

Dor em pontadas, localizada e de curta duração, na cabeça, que ocorre espontaneamente, na ausência de doença orgânica em estruturas subjacentes ou nos nervos cranianos.

Crítérios diagnósticos

- A. Dor cefálica ocorrendo como um pontada única ou como uma série de pontadas e preenchendo os critérios de B a D
- B. Sentida exclusiva ou predominantemente na distribuição da primeira divisão do nervo trigêmeo (órbita, têmpora ou região parietal)
- C. As pontadas têm duração de até alguns segundos e recorrem com frequência irregular que varia de uma a várias vezes ao dia
- D. Ausência de sintomas acompanhantes
- E. Não atribuída a outro transtorno¹

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

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

As pontadas podem acometer áreas diferentes num mesmo paciente, tanto no mesmo lado como no hemicrânio oposto. Quando são estritamente localizadas em uma região, devem ser excluídas alterações estruturais neste local ou na distribuição do nervo craniano afetado.

As dores em facada são mais comumente vivenciadas por pessoas sujeitas a cefaléia migranosa (40%) ou cefaléia em salvas (30%); nestes casos são sentidas no local habitualmente afetado pela cefaléia.

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

4.2 Cefaléia primária da tosse

Termos previamente utilizados

Cefaléia benigna da tosse; cefaléia da manobra de Valsalva.

Descrição

Cefaléia desencadeada pela tosse ou **esforço abdominal**, na ausência de qualquer lesão intracraniana.

Crítérios diagnósticos

- A. Cefaléia preenchendo os critérios B e C
- B. Início súbito, com duração entre 1 segundo a 30 minutos
- C. Precipitada por e ocorrendo somente em associação com tosse, manobra de Valsalva ou contração da musculatura abdominal
- D. Não atribuída a outro transtorno¹

Nota

1. A cefaléia da tosse é sintomática em cerca de 40% dos casos e a grande maioria destes apresenta malformação de Arnold-Chiari tipo I. Outras causas relatadas de cefaléia da tosse sintomática são aneurismas cerebrais e patologia carotídea ou vertebrobasilar. A investigação por neuroimagem desempenha um importante papel na diferenciação entre a cefaléia secundária da tosse e a 4.2 *Cefaléia primária da tosse*.

Comentário

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

4.3 Cefaléia primária do esforço físico

Termo previamente utilizado

Cefaléia benigna do esforço.

Classificada em outro local

Migrânea induzida por exercício sob o código 1. *Migrânea* de acordo com o seu subtipo.

Descrição

Cefaléia precipitada por qualquer forma de exercício. Subformas, tais como “cefaléia dos halterofilistas”, são reconhecidas.

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia pulsátil preenchendo os critérios B e C
- B. Duração entre 5 minutos e 48 horas
- C. Desencadeada por e ocorrendo somente durante ou após esforço físico
- D. Não atribuída a outro distúrbio¹

Nota

- 1. No primeiro episódio deste tipo de cefaléia é obrigatória a exclusão de hemorragia subaracnóidea e dissecação arterial.

Comentários

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

A cefaléia descrita em halterofilistas tem sido considerada uma subforma de 4.3 *Cefaléia primária do esforço*; devido ao seu início súbito e mecanismo presumido pode ter mais semelhanças com 4.2 *Cefaléia primária da tosse*.

4.4 Cefaléia primária associada à atividade sexual

Termos previamente utilizados

Cefaléia benigna da atividade sexual, cefaléia coital, cefaléia vascular benigna da atividade sexual, cefaléia sexual.

Descrição

Cefaléia desencadeada por atividade sexual, começando geralmente como uma dor bilateral em peso enquanto a excitação sexual aumenta e subitamente tornando-se intensa no orgasmo, na ausência de qualquer lesão intracraniana.

4.4.1 Cefaléia pré-orgástica

Critérios diagnósticos

- A. Dor em peso na cabeça e pescoço associada a sensação de contração da musculatura do pescoço e/ou mandíbula e preenchendo o critério B

- B. Ocorre durante a atividade sexual e aumenta com a excitação sexual
- C. Não atribuída a outro transtorno

4.4.2 Cefaléia orgástica

Classificada em outro local

Uma cefaléia postural semelhante àquela da hipotensão liquórica, desenvolvendo-se após o coito, tem sido relatada. Esta cefaléia deve ser codificada como 7.2.3 *Cefaléia atribuída à hipotensão liquórica espontânea (ou idiopática)* porque se deve ao extravasamento de liquor.

Crítérios diagnósticos

- A. Cefaléia súbita e intensa (“explosiva”) preenchendo o critério B
- B. Ocorre no orgasmo
- C. Não atribuída a outro transtorno¹

Nota

1. No primeiro episódio deste tipo de cefaléia é obrigatória a exclusão de hemorragia subaracnóideia e dissecação arterial.

Comentários

Uma associação entre 4.4 *Cefaléia primária associada à atividade sexual*, 4.3 *Cefaléia primária do esforço físico* e migrânea é relatada em aproximadamente 50% dos casos.

Dois subtipos (tipo em peso e tipo explosivo) foram incluídos na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaléias*. Nenhuma investigação específica foi feita desde então com o intuito de esclarecer se as duas são entidades separadas. Na maioria dos casos publicados de cefaléia com atividade sexual, somente a cefaléia explosiva (“tipo vascular”) tem sido relatada. O tipo em peso pode ser um subtipo da cefaléia tensional, porém não existem evidências que apoiem esta hipótese.

Não existem dados disponíveis sobre a duração da cefaléia primária associada à atividade sexual, mas é geralmente aceita uma duração entre um minuto a três horas.

4.5 Cefaléia hípnic

Termos previamente utilizados

Síndrome da cefaléia hípnic, cefaléia do despertador.

Descrição

Crises de cefaléia em peso que sempre acordam o paciente.

CrITÉRIOS diagnÓsticos

- A. Cefaléia em peso preenchendo os critérios de B a D
- B. Aparece somente durante o sono e acorda o paciente
- C. Presença de pelo menos duas das características abaixo:
 1. ocorre > 15 vezes por mês
 2. dura \geq 15 minutos após acordar
 3. ocorre pela primeira vez após os 50 anos de idade
- D. Ausência de sinais autonômicos e presença de não mais do que um dos sintomas a seguir: náusea, fotofobia ou fonofobia
- E. Não atribuída a outro transtorno¹

Nota

1. Transtornos intracranianos devem ser afastados. É necessária a distinção com as cefaléias trigêmino-autonômicas para o manejo clínico eficaz.

Comentários

A dor da cefaléia hipócnica é geralmente fraca a moderada, porém, dor forte é relatada por 20% dos pacientes. A dor é bilateral em cerca de dois terços dos casos. A crise dura geralmente de 15 a 180 minutos, porém duração maior tem sido descrita.

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

4.6 Cefaléia trovoada primária**Termo previamente utilizado**

Cefaléia benigna em trovoada.

Classificada em outro local

A 4.2 Cefaléia primária da tosse, a 4.3 Cefaléia primária do esforço físico e a 4.4 Cefaléia primária associada à atividade sexual podem se apresentar como cefaléia trovoada, porém devem ser classificadas como esses tipos de cefaléia e não como 4.6 Cefaléia trovoada primária.

Descrição

Cefaléia intensa com início abrupto que simula a da ruptura de um aneurisma cerebral.

CrITÉRIOS diagnÓsticos

- A. Dor de cabeça de forte intensidade que preenche os critérios B e C
- B. Ambas as seguintes características:
 1. início súbito, atingindo a intensidade máxima em < 1 minuto
 2. duração de uma hora a dez dias
- C. Não recorre regularmente ao longo das semanas ou meses subsequentes¹
- D. Não atribuída a outro transtorno²

Notas

1. A cefaléia pode recorrer dentro da primeira semana após o início.
2. Exames de imagem e de LCR normais são necessários.

Comentários

As evidências de que a cefaléia trovoada primária exista como uma condição primária são escassas: a busca por uma causa subjacente deve ser exaustiva e persistente. A cefaléia trovoada está freqüentemente associada a transtornos vasculares intracranianos graves, particularmente hemorragia subaracnóidea e é obrigatória a sua exclusão, bem como a de outras condições, que incluem: hemorragia intracerebral, trombose venosa cerebral, malformação vascular não-rotas (principalmente aneurisma), dissecação arterial (intra e extracraniana), angiíte do SNC, angiopatia benigna e reversível do SNC e apoplexia hipofisária. Outras causas orgânicas de cefaléia trovoada primária são cisto colóide do terceiro ventrículo, hipotensão liquórica e sinusite aguda (particularmente com barotrauma). A 4.6 Cefaléia trovoada primária deve ser diagnosticada somente quando todas as causas orgânicas tiverem sido excluídas.

4.7 Hemicrania contínua**Descrição**

Cefaléia persistente estritamente unilateral responsiva à indometacina.

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia por > 3 meses preenchendo os critérios de B e D
- B. Todas as características seguintes:
 1. dor unilateral sem mudança de lado
 2. diária e contínua, sem intervalos livres de dor
 3. intensidade moderada, porém com exacerbações para dor intensa
- C. Pelo menos uma das características autonômicas seguintes, ocorrendo durante as exacerbações e ipsilaterais à dor:
 1. hiperemia conjuntival e/ou lacrimejamento
 2. congestão nasal e/ou rinorréia
 3. ptose e/ou miose
- D. Resposta completa a doses terapêuticas de indometacina
- E. Não atribuída a outro transtorno¹

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 ocorreram pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

Comentário

A hemicrania contínua geralmente não apresenta remissão, porém casos raros de remissão foram relatados. Ainda não foi estabelecido se este tipo de cefaléia pode ser subdividido de acordo com a duração da história e a persistência.

4.8 Cefaléia persistente e diária desde o início (CPDI)

Termos previamente utilizados

Cefaléia crônica de novo; cefaléia crônica de início agudo.

Descrição

Cefaléia que é diária e sem remissão desde o início (em, no máximo, três dias). A dor é tipicamente bilateral, em pressão ou aperto, e de fraca a moderada intensidade. Pode haver fotofobia, fonofobia ou náusea leve.

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia por > 3 meses que preenche os critérios de B a D.
- B. A cefaléia é diária e sem remissão desde o início ou desde no máximo três dias após o início
- C. Dor com pelo menos duas das seguintes características:
 1. localização bilateral
 2. caráter em aperto ou pressão
 3. intensidade fraca a moderada
 4. não agravada por atividades físicas de rotina, tais como andar ou subir escadas
- D. Ambas as seguintes:
 1. não mais do que um dos sintomas dentre fotofobia, fonofobia ou náusea leve
 2. ausência de náusea moderada a forte ou de vômitos
- E. Não atribuída a outro transtorno¹.

Notas

1. A cefaléia pode não ter remissão desde o momento em que surge ou evoluir muito rapidamente para uma dor contínua e sem remissão. O surgimento ou desenvolvimento rápido deve ser claramente descrito e lembrado pelo paciente. Caso contrário, classificar como item 2.3 *Cefaléia do tipo tensional crônica*.
2. A história e os exames físico e neurológico não sugerem quaisquer dos transtornos listados nos grupos de 5 a 12 (incluindo 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação* e suas subformas), ou a história e/ou os exames físico e/ou neurológico sugerem tais distúrbios, mas estes são afastados através de investigação apropriada, ou tais distúrbios estão presentes, porém as crises não acontecem pela primeira vez em estreita relação temporal com o transtorno.

Comentários

Esta segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaléias* reconhece a 4.8 *Cefaléia persistente e diária desde o início* como uma entidade separada da 2.3 *Cefaléia do tipo tensional crônica*. Embora a CPDI tenha muitas características em comum com a cefaléia do tipo tensional, a CPDI é única pelo fato da cefaléia ser diária e sem remissão desde o momento do surgimento ou quase desde esse momento, tipicamente em pessoas sem uma história anterior de cefaléia. A clara recordação deste início é necessária para o diagnóstico de 4.8 *Cefaléia persistente e diária desde o início*.

A cefaléia da CPDI pode ter características associadas sugestivas tanto de migrânea quanto de cefaléia do tipo tensional. Cefaléias secundárias, tais como a cefaléia da hipotensão líquórica, a cefaléia da hipertensão líquórica, a cefaléia pós-traumática e cefaléia atribuída a infecção (particularmente viral), devem ser excluídas por investigação apropriada.

Se há ou houve, nos últimos dois meses, abuso de medicação que preenche o critério B para quaisquer das subformas da 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação*, a regra é codificar para qualquer cefaléia preexistente mais 8.2.7 *Provável cefaléia por uso excessivo de medicamento*, mas não para 4.8 *Cefaléia persistente e diária desde o início*.

A CPDI pode assumir duas subformas: uma autolimitada, que tipicamente desaparece sem tratamento dentro de alguns meses e outra refratária, que é resistente a programas agressivos de tratamento. O subcomitê objetiva estimular uma caracterização clínica adicional e uma pesquisa fisiopatológica dessa entidade, especialmente estudos que comparem a 4.8 *Cefaléia persistente e diária desde o início* com a 2.3 *Cefaléia do tipo tensional crônica*.

Referências bibliográficas

4.1 Cefaléia primária em facada

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

4.2 Cefaléia primária da tosse

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

- Artsey C, Jelencsik I. Cough headache associated with Chiari type-I malformation: responsiveness to indomethacin. *Cephalalgia* 2000;20:518–20.
- Pascual J, Berciano J. Experience in the diagnosis of headaches that start in elderly people. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:1255–7.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996;46:1520–4.
- Perini F, Toso V. Benign cough 'cluster' headache. *Cephalalgia* 1998;18:493–4.
- Raskin NH. The cough headache syndrome: treatment. *Neurology* 1995;45:1784.
- Smith WS, Messing RO. Cerebral aneurysm presenting as cough headache. *Headache* 1993;33:203–4.

4.3 Cefaléia primária do esforço físico

- Edis RH, Silbert PL. Sequential benign sexual headache and exertional headache (letter). *Lancet* 1988;30:993.
- Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001;4:1085–92.
- Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M, Neundorfer B. Benign exertional headache/benign sexual headache: a disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997;37:597–8.
- Lance JW, Lambros J. Unilateral exertional headache as a symptom of cardiac ischemia. *Headache* 1998;38:315–6.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, Leckie RS, Ribeiro S, Newman LC, Greenberg MA. Cardiac cephalgia: a treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997;49:813–6.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996;46:1520–4.
- Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG, Gubbay SS. Benign vascular sexual headache and exertional headache: interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991;54:417–21.

4.4 Cefaléia primária associada à atividade sexual

- D'Andrea G, Granella F, Verdelli F. Migraine with aura triggered by orgasm. *Cephalalgia* 2002;22:485–6.
- Jacome DE. Masturbatory-organic extracephalic pain. *Headache* 1998;38:138–41.
- Kumar KL, Reuler JB. Uncommon headaches: diagnosis and treatment. *J Gen Int Med* 1993;8:333–41.
- Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1976;39:1226–30.
- Lundberg PO, Osterman PO. Intercourse and headache. In: Genazzani AR, Nappi G, Facchinetti F, Martignoni E (eds). *Pain and reproduction*. Parthenon Publishing 1988;149–53.
- Maliszewski M, Diamond S, Freitag FG. Sexual headache occurring in cluster headache patients. *Clinical J Pain* 1989;5:45–7.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996;46:1520–4.
- Robbins L. Masturbatory-organic extracephalic pain. *Headache* 1994;34:214–16.

4.5 Cefaléia hipóica

- Arjona JA, Jimenez-Jimenez FJ, Vela-Bueno A, Tallon-Barranco A. Hypnic Headache associated with stage 3 slow wave sleep. *Headache* 2000;40:753–4.
- Bruni O, Galli F, Guidetti V. Sleep hygiene and migraine in children and adolescents. *Cephalalgia* 1999;19(Suppl 25):57–9.
- Centonze V, D'Amico D, Usai S, Causarano V, Bassi A, Bussone G. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001;21:71–4.
- Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000;40:748–52.

- Dodick DW, Jones JM, Capobianco DJ. Hypnic headache: another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000;40:830–5.
- Dodick DW, Mosek AC, Campbell IK. The hypnic ('alarm clock') headache syndrome. *Cephalalgia* 1998;18:152–6.
- Ghiotto N, Sances G, Di Lorenzo G, Trucco M, Loi M, Sandrini G, Nappi G. Report of eight new cases of hypnic headache and a mini-review of the literature. *Funct Neurol* 2002;17:211–9.
- Gould JD, Silberstein SD. Unilateral hypnic headache: a case study. *Neurology* 1997;49:1749–51.
- Ivanez V, Soler R, Barreiro P. Hypnic headache syndrome: a case with good response to indomethacin. *Cephalalgia* 1998;18:225–6.
- Martins IP, Gouveia RG. Hypnic headache and travel across time zones: a case report. *Cephalalgia* 2001;21:928–31.
- Morales-Asin F, Mauri JA, Iniguez C, Espada F, Mostacero E. The hypnic headache syndrome: report of three new cases. *Cephalalgia* 1998;18:157–8.
- Newman LC, Lipton RB, Solomon S. The hypnic headache syndrome: a benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990;40:1904–5.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988;28:534–6.
- Ravishankar K. Hypnic headache syndrome. *Cephalalgia* 1998;18:358–9.

4.6 Cefaléia trovoadá primária

- Bassi P, Bandera R, Loiero M, Tognoni G, Mangoni A. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991;84:277–81.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999;19:118–23.
- Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2001;21:78–9.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, Hillman J, Johansson G, Johansson I. Sudden onset headache: a prospective study of features incidence and causes. *Cephalalgia* 2002;22:354–60.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1998;65:791–3.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999;246:946–8.
- Linn FHH, Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: a comprehensive review. *The Neurologist* 2002;8:279–89.
- Markus HS. Aprospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991;54:1117–25.
- Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, Rey RC, Sica RE. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001;58:629–32.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, Zinner J, Schreiner R, Fuchs H-H, Topka H. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome): are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003;23:218–22.
- Sturm JW, Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000;20:132–5.
- Slivka A, Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995;35:1–6.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H, van Gijn J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988;ii:1020.
- Witham TF, Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysm producing a thunderclap headache. *Am J Emergency Med* 2000;1:88–90.

4.7 Hemicrania continúa

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

- Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. Parenteral indomethacin: the 'Indotest'. *Headache* 1998;8:235-6.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, Schrader H, Sjaastad O. 'Hemicrania continua': a clinical review. *Headache* 1991;31:20-6.
- Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Hemicrania continua: ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994;44:2111-4.
- Pareja J, Antonaci F, Vincent M. The hemicrania continua diagnosis. *Cephalalgia* 2002;7:563-4.
- Pareja J, Vincent M, Antonaci F, Sjaastad O. Hemicrania continua: diagnostic criteria and nosologic status. *Cephalalgia* 2001;9:874-7.
- Sjaastad O, Antonaci F. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH) and hemicrania continua: transition from one stage to another. *Headache* 1993;33:551-4.
- Sjaastad O, Antonaci F. Apiroxicam derivative partly effective in chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. *Headache* 1995;35:549-50.
- Sjaastad O, Spierings EL. Hemicrania continua: another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 1984;4:65-70.

4.8 Cefaléia persistente e diária desde o início

- Evans RW, Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001;4:830-2.
- Goadsby PJ, Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002;72(Suppl 2):ii6-ii9.
- Li D, Rozen TD. The clinical characterisation of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002;22:66-9.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily and near daily headaches: proposed revisions to the IHS-criteria. *Headache* 1994;34:1-7.

• Parte 2 •

Cefaléias Secundárias

5. Cefaléia atribuída a trauma cefálico ou cervical
6. Cefaléia atribuída a doença vascular craniana ou cervical
7. Cefaléia atribuída a transtorno intracraniano não-vascular
8. Cefaléia atribuída a uma substância ou a sua retirada
9. Cefaléia atribuída a infecção
10. Cefaléia atribuída a transtorno da homeostase
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
12. Cefaléia atribuída a transtorno psiquiátrico

Introdução

Quando um paciente tem uma cefaléia pela primeira vez, ou um novo tipo de cefaléia e, ao mesmo tempo, desenvolve um tumor cerebral, é natural concluir que a cefaléia é secundária ao tumor. Tais pacientes devem receber apenas um diagnóstico de cefaléia – 7.4 *Cefaléia atribuída a neoplasia intracraniana* – mesmo que a cefaléia tenha as características de migrânea, cefaléia do tipo tensional ou cefaléia em salvas. Em outras palavras, uma nova cefaléia ocorrendo concomitantemente a outro transtorno reconhecidamente capaz de causá-la é sempre diagnosticada como secundária.

A situação é diferente quando o paciente tem previamente um tipo de cefaléia primária que piora, em estreita relação temporal com a ocorrência de outro transtorno. Na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaléias* nós concluímos, após muitos debates, que apenas uma nova cefaléia poderia ser considerada secundária. Entretanto, durante o trabalho com a segunda edição tornou-se óbvio que isso resultem algumas situações inaceitáveis. Que dizer de um paciente que, em toda sua vida, houvesse tido dez crises de migrânea e, após um trauma craniano, passasse a ter duas crises incapacitantes por semana? De acordo com a sistemática da primeira edição, esse paciente poderia apenas receber o diagnóstico de migrânea. Outro exemplo é um paciente com cefaléia do tipo tensional cuja cefaléia piora em associação com um tumor, embora mantendo as mesmas características. O diagnóstico de 7.4 *Cefaléia atribuída a neoplasia intracraniana* não poderia ser dado previamente. Finalmente, nada no passado poderia ser diagnosticado como cefaléia por abuso de medicação porque sempre ocorreria no contexto de um agravamento de uma cefaléia primária, em geral migrânea, que permaneceria como o único diagnóstico.

Por essas razões, introduzimos um novo modo de diagnosticar e classificar cefaléias primárias que pioram, em uma relação temporal estreita com outros transtornos que, através de bons estudos científicos, são reconhecidamente capazes de causar dor de cabeça. Tais pacientes podem agora receber dois diagnósticos: o da cefaléia primária e o da cefaléia secundária. Teoricamente, o novo sistema está mais aberto à interpretação do que o primeiro, mas, de fato, o antigo sistema nunca era usado quando conduzia a diagnósticos irrazoáveis. O problema, com o novo sistema, é decidir, em pacientes cuja cefaléia primária piora em relação com outro transtorno, entre usar apenas o diagnóstico primário ou adicionar também o diagnóstico de uma cefaléia secundária. Os seguintes fatores apóiam o uso de dois diagnósticos: uma relação

temporal muito estreita, piora acentuada da cefaléia primária, a existência de outra evidência de que o outro transtorno pode agravar a cefaléia primária da maneira como foi observada e a remissão da cefaléia após cura ou remissão do outro transtorno.

Na primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaléias*, os critérios diagnósticos para cefaléias secundárias variavam e freqüentemente eram pouco informativos sobre as características da cefaléia. Para essa segunda edição foi decidido padronizar e, sempre que possível, fornecer mais características da cefaléia. Portanto, os critérios diagnósticos têm a seguinte disposição.

Crítérios diagnósticos para cefaléias secundárias

- A. Cefaléia com uma (ou mais) das seguintes características (listadas)^{1,2} e preenchendo os critérios C e D
- B. Um outro transtorno reconhecidamente capaz de causar cefaléia
- C. A cefaléia ocorre em estreita relação temporal com outro transtorno e/ou há outra evidência de uma relação causal
- D. A cefaléia sofre acentuada redução ou remite dentro de três meses (ou menos para alguns transtornos) após tratamento bem-sucedido ou remissão espontânea do transtorno causador³

Notas

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

Em muitos casos não é possível um acompanhamento adequado, ou o diagnóstico precisa ser feito antes do tempo necessário para a remissão. Na maioria desses casos a cefaléia deve ser classificada como *Cefaléia*

provavelmente atribuída a [transtorno em questão]: uma relação definitiva só pode ser estabelecida com plena fidelidade uma vez que o critério D tenha sido preenchido. Isso vale especialmente nas situações em que uma cefaléia primária preexistente é agravada por outra doença. Por exemplo, a grande maioria dos pacientes que preenche os critérios para a 1.5.1 *Migrânea crônica* está em uso excessivo de medicação e melhorará após cessar este uso excessivo. A regra nesse caso, estando pendente a retirada do uso excessivo de medicação, é classificar de acordo com o subtipo de migrânea precedente (freqüentemente 1.1 *Migrânea sem aura*) mais 1.6.5 *Provável migrânea crônica* mais 8.2.7 *Provável cefaléia por uso excessivo de medicação*. Após a retirada da medicação em uso excessivo, se o paciente não melhorar dentro de dois meses, o critério D para 8.2 *Cefaléia por uso excessivo de medicação* não estará preenchido e esse diagnóstico deve então ser excluído em favor de 1.5.1 *Migrânea crônica*. Uma regra similar se aplica a pacientes em uso excessivo de medicação, mas que, por outro lado, preenchem os critérios para 2.3 *Cefaléia do tipo tensional crônica*.

Na maioria dos casos o critério D tem um tempo limite para a melhora da cefaléia após a cura, remissão espontânea ou remoção da causa presumida. Geralmente esse tempo é de três meses, mas ele é menor para algumas cefaléias secundárias. Se a cefaléia persiste após três meses (ou um limite menor), deve ser questionado se ela é realmente secundária à causa presumida. Cefaléias secundárias persistindo após três meses têm sido observadas muitas vezes, mas a maioria não é de etiologia cientificamente comprovada. Tais casos são incluídos no apêndice como *Cefaléia crônica atribuída a [um transtorno específico]*.

5. Cefaléia atribuída a trauma cefálico e/ou cervical

- 5.1 Cefaléia pós-traumática aguda
 - 5.1.1 Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica moderada ou grave
 - 5.1.2 Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica leve
- 5.2 Cefaléia pós-traumática crônica
 - 5.2.1 Cefaléia pós-traumática crônica atribuída a lesão cefálica moderada ou grave
 - 5.2.2 Cefaléia pós-traumática crônica atribuída a lesão cefálica leve
- 5.3 Cefaléia aguda atribuída a lesão em chicotada
- 5.4 Cefaléia crônica atribuída a lesão em chicotada
- 5.5 Cefaléia atribuída a hematoma intracraniano traumático
 - 5.5.1 Cefaléia atribuída a hematoma epidural
 - 5.5.2 Cefaléia atribuída a hematoma subdural
- 5.6 Cefaléia atribuída a outro trauma cefálico e/ou cervical
 - 5.6.1 Cefaléia aguda atribuída a outro trauma cefálico e/ou cervical
 - 5.6.2 Cefaléia crônica atribuída a outro trauma cefálico e/ou cervical
- 5.7 Cefaléia pós-craniotomia
 - 5.7.1 Cefaléia aguda pós-craniotomia
 - 5.7.2 Cefaléia crônica pós-craniotomia

Comentário Geral

Cefaléia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaléia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um trauma conhecido, ela é classificada como uma cefaléia secundária atribuída ao trauma. Isso é válido também se a cefaléia tiver característica de migrânea, cefaléia do tipo tensional ou cefaléia em salvas. Quando uma cefaléia primária preexistente piora em estreita relação temporal com um trauma, há duas possibilidades e é necessário discernimento. O paciente pode receber apenas o diagnóstico da cefaléia primária preexistente ou pode receber esse diagnóstico mais o da cefaléia atribuída ao trauma. Fatores que apóiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com o trauma, piora acentuada da cefaléia preexistente, evidência clara de que o tipo de trauma em questão pode agravar a cefaléia primária e, finalmente, a melhora da cefaléia após a recuperação do trauma.

Definida, provável ou crônica?

Em muitos casos de cefaléia secundária o diagnóstico é definido apenas quando a dor desaparece ou melhora de forma notável dentro de um intervalo

de tempo específico, após um tratamento eficaz ou a remissão espontânea do transtorno causador. Nesses casos, a relação temporal é uma parte essencial da evidência de causa. Isso não é o que acontece no caso de trauma, onde a relação causal é estabelecida pelo início em estreita relação temporal com o trauma, embora seja suficientemente reconhecido que a cefaléia, após o trauma, muitas vezes persiste. Quando isso ocorre, por exemplo, após um traumatismo craniano, diagnostica-se a 5.2 *Cefaléia pós-traumática crônica*. Até que haja decorrido tempo suficiente para a recuperação, o diagnóstico de 5.1 *Cefaléia pós-traumática aguda* é definido, se os critérios forem preenchidos. O mesmo se aplica após a lesão em chicotada. A opção diagnóstica *Provável cefaléia atribuída a trauma da cabeça e/ou pescoço* inexistente.

Introdução

A cefaléia é um sintoma que pode ocorrer após lesão na cabeça, pescoço ou cérebro. Frequentemente a cefaléia resultante de trauma na cabeça é acompanhada de outros sintomas, como vertigem, dificuldade de concentração, irritabilidade, alteração de personalidade e insônia. Essa constelação de sintomas, em que a cefaléia é o mais proeminente, é conhecida como síndrome pós-traumática.

Uma variedade de padrões de dor pode se seguir a um trauma cefálico e pode simular cefaléias primárias – mais frequentemente a cefaléia do tipo tensional, em mais de 80% dos pacientes. Em alguns casos, uma migração típica com ou sem aura pode ser desencadeada, tendo já sido descrita também uma síndrome cefaléia em salva-símile em alguns pacientes.

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

Existem fatores de risco reconhecidos para um mau prognóstico após lesão cefálica ou por chicotada. As mulheres têm um risco maior para cefaléia pós-traumática, e o aumento da faixa etária está associado a uma recuperação mais lenta e incompleta. Os fatores mecânicos, como a posição da cabeça no impacto – rodada ou inclinada – aumentam o risco de cefaléia após o trauma. A relação entre a gravidade da lesão e a gravidade da síndrome pós-traumática não foi conclusivamente estabelecida. A maioria dos estudos sugere que a cefaléia pós-traumática é *menos* freqüente quando a lesão cefálica é mais grave. Entretanto, a relação causal entre o trauma cefálico e/ou cervical e a cefaléia é difícil de ser estabelecida em alguns casos de trauma muito leve.

O papel dos litígios na persistência da cefaléia ainda é discutido e alguns estudos mostram uma redução da cefaléia em países onde as vítimas de acidentes não recebem indenização. A 5.2 *Cefaléia pós-traumática crônica* e

a 5.4 *Cefaléia atribuída a lesão em chicotada crônica* fazem parte freqüentemente da síndrome pós-traumática, em que a complexa inter-relação entre os fatores orgânicos e psicossociais é de difícil avaliação.

5.1 Cefaléia pós-traumática aguda

5.1.1 Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica moderada ou grave

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Trauma cefálico com pelo menos uma das seguintes características:
 1. perda de consciência por > 30 minutos
 2. Escala de Coma de Glasgow < 13
 3. amnésia pós-traumática por > 48 horas
 4. demonstração por imagem de lesão traumática encefálica (hematoma cerebral, hemorragia intracerebral e/ou subaracnóidea, contusão cerebral e/ou fratura de crânio)
- C. A cefaléia aparece dentro de 7 dias após o trauma cefálico ou após a recuperação da consciência que se segue ao trauma cefálico
- D. Uma ou outra dentre as seguintes situações:
 1. a cefaléia desaparece dentro de 3 meses após o trauma cefálico
 2. a cefaléia persiste porém ainda não se passaram 3 meses do trauma cefálico

5.1.2 Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica leve

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Trauma cefálico com todas as seguintes características:
 1. sem perda de consciência ou perda de consciência por < 30 minutos
 2. Escala de Coma de Glasgow \geq 13
 3. sinais e/ou sintomas diagnósticos de concussão
- C. A cefaléia aparece dentro de 7 dias após o trauma cefálico
- D. Uma ou outra dentre as seguintes situações:
 1. a cefaléia desaparece dentro de 3 meses após o trauma cefálico
 2. a cefaléia persiste porém ainda não se passaram três meses do trauma cefálico

Comentário

A lesão cefálica leve pode originar um complexo sintomático com alterações cognitivas, comportamentais e de consciência e um resultado na Escala de

Coma de Glasgow ≥ 13 . Isso pode ocorrer com ou sem anormalidades no exame neurológico ou na investigação por neuroimagem (TC, RM), EEG, potencial evocado, exame do LCR, teste de função vestibular e testagem neuropsicológica. Não há evidência de que uma anormalidade em qualquer desses métodos modifique o prognóstico ou contribua para o tratamento. Esses métodos de investigação não devem ser considerados rotineiros para pacientes com cefaléia pós-traumática. Devem ser cogitados caso a caso ou com o propósito de pesquisa.

5.2 Cefaléia pós-traumática crônica

Comentário

A cefaléia pós-traumática crônica é freqüentemente parte da síndrome pós-traumática, que inclui uma variedade de sintomas, como distúrbio do equilíbrio, déficit de concentração, diminuição da capacidade de trabalho, irritabilidade, humor deprimido, distúrbios do sono, etc. A relação entre sentenças legais e o perfil temporal da cefaléia pós-traumática crônica não está claramente estabelecida, mas é importante avaliar os pacientes cuidadosamente, os quais podem estar simulando e/ou visando ganho secundário.

5.2.1 Cefaléia pós-traumática crônica atribuída a lesão cefálica moderada ou grave

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Trauma cefálico com pelo menos uma das seguintes características:
 1. perda de consciência por > 30 minutos
 2. Escala de Coma de Glasgow < 13
 3. amnésia pós-traumática por > 48 horas
 4. demonstração por exame de imagem de lesão traumática encefálica (hematoma cerebral, hemorragia intracerebral e/ou subaracnóidea, contusão cerebral e/ou fratura de crânio)
- C. A cefaléia aparece dentro de 7 dias após o trauma cefálico ou após a recuperação da consciência que se segue ao trauma cefálico
- D. A cefaléia persiste por > 3 meses após o trauma cefálico

5.2.2 Cefaléia pós-traumática crônica atribuída a lesão cefálica leve

Critérios diagnósticos

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

- B. Trauma cefálico com pelo menos uma das seguintes características:
 1. sem perda de consciência ou perda de consciência por < 30 minutos
 2. Escala de Coma de Glasgow ≥ 13
 3. sinais e/ou sintomas diagnósticos de concussão
- C. A cefaléia desenvolve-se dentro de 7 dias após o trauma cefálico
- D. A cefaléia que persiste por > 3 meses após trauma cefálico

Comentário

A lesão cefálica leve pode originar um complexo sintomático com alterações cognitivas, comportamentais e de consciência e um resultado na Escala de Coma de Glasgow ≥ 13 . Isso pode ocorrer com ou sem anormalidades no exame neurológico ou na investigação por neuroimagem (TC, RM), EEG, potencial evocado, exame do LCR, teste de função vestibular e testagem neuropsicológica. Não há evidência de que uma anormalidade em qualquer desses métodos modifique o prognóstico ou contribua para o tratamento. Esses métodos de investigação não devem ser considerados rotineiros para pacientes com cefaléia pós-traumática. Devem ser cogitados caso a caso ou com o propósito de pesquisa.

5.3 Cefaléia aguda atribuída a lesão em chicotada

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. História de chicotada (movimento súbito e significativo de aceleração/desaceleração do pescoço) associada com o início da dor cervical
- C. A cefaléia aparece dentro de 7 dias após a lesão em chicotada
- D. Uma dentre as duas situações seguintes:
 1. a cefaléia desaparece dentro de 3 meses após a lesão em chicotada
 2. a cefaléia persiste porém ainda não se passaram 3 meses da lesão em chicotada

Comentários

O termo chicotada comumente refere-se a uma súbita aceleração e/ou desaceleração do pescoço (na maioria dos casos devido a acidentes de trânsito). As manifestações clínicas incluem sinais e sintomas relacionados com o pescoço, assim como transtornos somáticos extracervicais, sensitivos, comportamentais, cognitivos e afetivos cujos modos de expressão e evolução podem variar amplamente ao longo do tempo. A cefaléia é muito comum nessa síndrome pós-chicotada. A Força Tarefa de Quebec em Distúrbios Associados a Chicotada (*Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders*) propôs uma classificação em cinco categorias que pode ser útil em estudos prospectivos.

Existem importantes diferenças na incidência da síndrome pós-chicotada em países diferentes, talvez relacionadas à expectativa por compensação.

5.4 Cefaléia crônica atribuída a lesão em chicotada

Critérios diagnósticos

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

Comentário

Cefaléia pós lesão em chicotada crônica é frequentemente parte da síndrome pós-traumática. Não há evidências claras de que um litígio subsequente, com sentença pendente, esteja associado com o prolongamento da cefaléia. É importante avaliar os pacientes cuidadosamente, que podem estar simulando e/ou visando compensação.

5.5 Cefaléia atribuída a hematoma intracraniano traumático

Classificada em outro local

Cefaléia atribuída a hemorragia intracerebral e/ou subaracnóidea traumática ou a hematoma intracerebral traumático é codificada como 5.1.1 Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica moderada ou grave ou 5.2.1 Cefaléia pós-traumática crônica atribuída a lesão cefálica moderada ou grave.

5.5.1 Cefaléia atribuída a hematoma epidural

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia de início agudo, sem outras características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência por exame de neuroimagem de hematoma epidural
- C. A cefaléia aparece dentro de minutos até 24 horas após o desenvolvimento do hematoma
- D. Uma dentre as duas situações seguintes:
 1. a cefaléia desaparece em até 3 meses após a evacuação do hematoma
 2. a cefaléia persiste porém ainda não se passaram 3 meses desde a evacuação do hematoma

Comentário

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

5.5.2 Cefaléia atribuída a hematoma subdural

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia aguda ou progressiva, sem outras características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência por exame de neuroimagem de hematoma subdural
- C. A cefaléia aparece dentro de 24 a 72 horas após o desenvolvimento do hematoma
- D. Uma dentre as duas situações seguintes:
 - 1. a cefaléia desaparece em até 3 meses após a evacuação do hematoma
 - 2. a cefaléia persiste porém ainda não se passaram 3 meses desde a evacuação do hematoma

Comentários

Os diferentes tipos de hematomas subdurais devem ser distinguidos de acordo com o seu perfil temporal. Nos hematomas agudos e subagudos, que geralmente ocorrem após traumatismo de cabeça evidente, a cefaléia é freqüente (11% a 53%), mas é comumente mascarada por sinais focais e por transtornos da consciência. Nos hematomas subdurais crônicos a cefaléia é mais freqüente ainda (até 81%) e, embora moderada, pode ser o principal sintoma. O diagnóstico pode ser difícil porque o trauma de cabeça implicado é freqüentemente trivial e pode ter sido esquecido pelo paciente. O hematoma subdural crônico deve sempre ser cogitado no paciente idoso com cefaléia progressiva, particularmente se houver algum déficit cognitivo e/ou sinais focais leves.

Os hematomas subdurais bilaterais podem ser uma complicação da hipotensão liquórica. A cefaléia atribuída a isso é classificada aqui. Nesses casos, a cefaléia é inicialmente postural e pode permanecer postural ou tornar-se contínua.

5.6 Cefaléia atribuída a outro trauma cefálico e/ou cervical

5.6.1 Cefaléia aguda atribuída a outro trauma cefálico e/ou cervical

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de trauma cefálico e/ou cervical de um tipo ainda não descrito anteriormente
- C. A cefaléia aparece em estreita relação temporal com o trauma cefálico e/ou cervical, e/ou existe outra evidência para estabelecer essa relação causal
- D. Uma dentre as duas situações a seguir:
 - 1. a cefaléia desaparece dentro de 3 meses após o trauma cefálico e/ou cervical

2. a cefaléia persiste porém ainda não se passaram 3 meses desde o trauma cefálico e/ou cervical

5.6.2 Cefaléia crônica atribuída a outro trauma cefálico e/ou cervical

Critérios diagnósticos

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

5.7 Cefaléia pós-craniotomia

5.7.1 Cefaléia aguda pós-craniotomia

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia de intensidade variável, máxima na área da craniotomia, preenchendo os critérios C e D
- B. Craniotomia realizada por uma razão outra que não trauma cefálico¹
- C. A cefaléia aparece dentro de 7 dias após a craniotomia
- D. Uma dentre as duas situações seguintes:
 1. a cefaléia desaparece em até 3 meses após a craniotomia
 2. a cefaléia persiste, porém não se passaram 3 meses da craniotomia

Nota

1. Quando a craniotomia ocorreu devido a trauma cefálico, codificar como 5.1.1 Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica moderada ou grave.

5.7.2 Cefaléia crônica pós-craniotomia

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia de intensidade variável, máxima na área da craniotomia, preenchendo os critérios C e D
- B. Craniotomia realizada por uma razão outra que não trauma cefálico¹
- C. A cefaléia aparece dentro de 7 dias após a craniotomia
- D. A cefaléia persiste por > 3 meses após a craniotomia.

Nota

1. Quando a craniotomia ocorreu devido a trauma cefálico codificar como 5.1.1 Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica moderada ou grave.

Comentários

A cefaléia pós-operatória imediata pode ocorrer em até 80% dos pacientes após a craniotomia, mas, na maioria dos pacientes, melhora em até sete dias. Menos de um quarto dos pacientes desenvolve cefaléia persistente (superior a três meses) relacionada ao procedimento cirúrgico. Os procedimentos na fossa posterior, especialmente as craniotomias suboccipitais realizadas para neurinomas do acústico, são mais comumente associadas à cefaléia pós-craniotomia.

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

Referências bibliográficas

5.1, 5.2 Cefaléia pós-traumática aguda e crônica

- Branca B, Giordani B, Lutz T, Saper JR. Self-report of cognition and objective test performance in posttraumatic headache. *Headache* 1996;36:300–6.
- Duckro PN, Chibnall JT, Tomazic TJ. Anger, depression, and disability: a path analysis of relationships in a sample of chronic posttraumatic headache patients. *Headache* 1995;35:7–9.
- Editorial. Definition of mild traumatic brain injury. *J Head Trauma Rehabil* 1993;6:86–7.
- Elkind AH. Headache and head trauma. *Clin J Pain* 1989;5:77–87.
- Evans RW. Some observations on whiplash injuries. *Neurol Clin* 1992;10:975–98.
- Gfeller JD, Chibnall JT, Duckro PN. Postconcussion symptoms and cognitive functioning in posttraumatic headache patients. *Headache* 1994;34:503–7.
- Gilkey SJ, Ramadan NM, Aurora TK, Welch KM. Cerebral blood flow in chronic posttraumatic headache. *Headache* 1997;37:583–7.
- Haas DC. Chronic posttraumatic headaches classified and compared with natural headaches. *Cephalalgia* 1996;16:486–93.
- Hachinski VV. Posttraumatic headache. *Arch Neurol* 2000;57:1780.
- Jiménez MD. Cefalea postraumática. In: *Cefaleas secundarias*. F. Titus. C. Targa, JM Láinez, eds. Ediciones Ergon. Madrid. 1995;17–36.
- Keidel M, Ramadan N. Acute posttraumatic headache. In: *The Headaches*. Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds). Lippincott & Wilkins. Philadelphia 2000;765–70.
- Kelly JP, Rosenberg JH. Diagnosis and management of concussion in sports. *Neurology* 1997;48:575–80.
- Landy PJB. Neurological sequelae of minor head and neck injuries. *Injury* 1998;29:129–206.
- Lanzi G, Balottin U, Borgatti R, De Agostini G, Pezzota S, Spanu G. Late post-traumatic headache in pediatric age. *Cephalalgia* 1985;5:211–5.
- Martelli MF, Grayson RL, Zasler ND. Posttraumatic headache: neuropsychological and psychological effects and treatment implications. *J Head Trauma Rehabil* 1999;14:49–69.
- Packard RC. Epidemiology and pathogenesis of posttraumatic headache. *J Head Trauma Rehabil* 1999;14:9–21.
- Packard RC. Treatment of chronic daily posttraumatic headache with divalproex sodium. *Headache* 2000;40:736–9.
- Packard RC, Ham LP. Posttraumatic headache: determining chronicity. *Headache* 1993;33:133–4.

- Packard RC, Ham LP. Pathogenesis of posttraumatic headache and migraine: a common headache pathway? *Headache* 1997;37:142–52.
- Packard RC, Weaver R, Ham LP. Cognitive symptoms in patients with posttraumatic headache. *Headache* 1993;33:365–8.
- Ramadan N, Keidel M. Chronic posttraumatic headache. In: *The Headaches*. Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds). Lippincott & Wilkins. Philadelphia 2000;771–80.
- Weiss HD, Stern BJ, Goldberg J. Posttraumatic migraine: chronic migraine precipitated by minor head and neck trauma. *Headache* 1991;31:451–6.
- Yagamuchi M. Incidence of headache and severity of head injury. *Headache* 1992;32:427–31.
- Zasler ND. Posttraumatic headache: caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999;14:1–8.

5.3, 5.4 Cefaléia aguda e crônica atribuída a lesão em chicotada

- Bono G, Antonaci F, Ghirmai S, D'Angelo F, Berger M, Nappi G. Whiplash injuries: clinical picture and diagnosis workup. *Clin Exp Rheumatol* 2000;18(S19):S23–S28.
- Borchgrevink GE, Kaasa A, McDonagh D, Stiles TC, Haraldseth O, Lereim I. Acute treatment of whiplash neck sprain injuries. A randomized trial of treatment during the first 14 days after a car accident. *Spine* 1998;23:25–31.
- Cassidy J (ed). Scientific Monograph of the Quebec Task Force on Whiplash Associated Disorders: redefining 'whiplash' and its management. *Spine* 1995;20:S8.
- Cassidy JD, Carrol LJ, Cote P, Lemstra M, Berglund A, Nygren A. Effect of eliminating compensation for pain and suffering on the outcome of insurance claims for whiplash injury. *N Engl J Med* 2000;342:1179–86.
- Cote P, Cassidy JD, Carroll L. Is a lifetime history of neck injury in a traffic collision associated with prevalent neck pain, headache and depressive symptomatology? *Accid Anal Prev* 2000;32:151–9.
- Evans RW. Some observations on whiplash injuries. *Neurol Clin* 1992;10:975–98.
- Evans RW, Evans RI, Sharp MJ. The physician survey on the postconcussion and whiplash syndromes. *Headache* 1994;34:268–74.
- Hagstrom Y, Carlsson J. Prolonged functional impairments after whiplash injury. *Scand J Rehabil Med* 1996;28:139–46.
- Karlsborg M, Smed A, Jespersen H, Stephensen S, Cortsen M, Jennum P, Herning M, Korfitsen E, Werdelin L. A prospective study of 39 patients with whiplash injury. *Acta Neurol Scand* 1997;95:65–72.
- Keidel M, Rieschke P, Stude P, Eisentraut R, van Schayck R, Diener H. Antinociceptive reflex alteration in acute posttraumatic headache following whiplash injury. *Pain* 2001;92:319–26.
- Kolbinson DA, Epstein JB, Burgess JA. Temporomandibular disorders, headaches, and neck pain following motor vehicle accidents and the effect of litigation: review of the literature. *J Orofac Pain* 1996;10:101–25.
- Magnusson T. Extracervical symptoms after whiplash trauma. *Cephalalgia* 1994;14:223–7.
- Obelieniene D, Bovim G, Schrader H, Surkiene D, Mickeviciene D, Miseviciene I, Sand T. Headache after whiplash: a historical cohort study outside the medico-legal context. *Cephalalgia* 1998;18:559–64.
- Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, Miseviciene I, Sand T. Pain after whiplash: a prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999;66:279–83.
- Petersson K, Hildingsson C, Toolanen G, Fagerlund M, Bjornebrink J. MRI and neurology in acute whiplash trauma. No correlation in prospective examination of 39 cases. *Acta Orthop Scand* 1994;65:525–8.
- Radanov BP, Sturzenegger M, Di Stefano G, Schnidrig A, Aljinovic M. Factors influencing recovery from headache after common whiplash. *BMJ* 1993;307:652–5.
- Radanov BP, Begre S, Sturzenegger M, Augustiny KF. Course of psychological variables

in whiplash injury – a 2-year follow-up with age, gender and education pair-matched patients. *Pain* 1996;64:429–34.

Schrader H, Obelieniene D, Bovim G, Surkiene D, Mickeviciene D, Miseviciene I, Sand T. Natural evolution of late whiplash syndrome outside the medicolegal context. *Lancet* 1996;347:1207–11.

Sturzenegger M, Radanov BP, Di Stefano G. The effect of accident mechanisms and initial findings on the long-term course of whiplash injury. *J Neurol* 1995;242:443–9.

Wallis BJ, Lord SM, Barnsley L, Bogduk N. The psychological profiles of patients with whiplash-associated headache. *Cephalalgia* 1998;18:101–5.

5.7 Cefaléia pós-craniotomia

Feghali JG, Elowitz EH. Split calvarial graft cranioplasty for the prevention of headache after retrosigmoid resection of acoustic neuromas. *Laryngoscope*. 1998;108:1450–2.

Ferber J, Juniewicz H, Glogowska E, Wronski J, Abraszko R, Mierzwa J. Tramadol for postoperative analgesia in intracranial surgery. Its effect on ICP and CPP. *Neurologia i Neurochirurgia Polska*. 2000;34(6 Suppl):70–9.

Fetterman BL, Lanman TH, House JW. Relief of headache by cranioplasty after skull base surgery. *Skull Base Surg* 1997;7:1–4.

Hanson MB, Glasscock ME, Brandes JL, Jackson CG. Medical treatment of headache after suboccipital acoustic tumour removal. *Laryngoscope* 1998;108:1111–4.

Hagell P. Postoperative pain control after craniotomy. *J Neuroscience Nursing* 1999;31:47–9.

Harner SG, Beatty CW, Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otol* 1993;14:552–5.

Harner SG, Beatty CW, Ebersold MJ. Impact of cranioplasty on headache after acoustic neuroma removal. *Neurosurgery* 1995;36:1097–9.

Jackler R, Pitts L. Acoustic neuroma. *Neurosurg Clin North Am* 1990;1:199–223.

Kaur A, Selwa L, Fromes G, Ross DA. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000;47:633–6.

Koperer H, Deinsberger W, Jodicke A, Boker DK. Postoperative headache after suboccipital approach: craniotomy versus craniectomy. *Minimally Invasive Neurosurgery* 1999;42:175–8.

Leith BA. Pharmacological management of pain after intracranial surgery. *J Neurosci Nursing* 1998;30:220–4.

Leith BA. Pain assessment and management. *Axone* 1999;21:4–9.

Lovely TJ, Lowry DW, Jannetta PJ. Functional outcome and the effect of cranioplasty after retromastoid craniectomy for microvascular decompression. *Surg-Neurol* 1999;51:191–7.

Mosek AC, Dodick DW, Ebersold MJ, Swanson JW. Headache after resection of acoustic neuroma. *Headache* 1999;39:89–94.

Nguyen A, Girard F, Boudreault D, Fugere F, Ruel M, Moundjian R, Bouthilier A, Caron JL, Bojanowski MW and Girard DC. Scalp nerve blocks decrease the severity of pain after craniotomy. *Anesthesia & Analgesia* 2001;93:1272–6.

Parving A, Mirko T, Thomsen J, Moller H, Buchwald C. Some aspect of life after surgery for acoustic neuroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:1061–4.

Pedrosa CA, Ahern DK, McKenna MJ, Ojemann RG, Aquadro MA. Determinants and impact of headache after acoustic neuroma surgery. *Am J Otol*. 1994;15:793–7.

Schessel DA, Nedzelski JM, Rowed D, Feghali JG. Pain after surgery for acoustic neuroma. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 1992;107:424–9.

Schessel DA, Rowed D, Nedzelski JM, Feghali JG. Postoperative pain following excision of acoustic neuroma by the suboccipital approach: observations of possible cause and potential amelioration. *Am J Otol* 1993;14:491–4.

Soumekh B, Levine SC, Haines SJ, Wulf JA. Retrospective study of postcraniotomy headaches in suboccipital approach: diagnosis and management. *Am J Otol* 1996;17:617–9.

- Tanskanen P, Kytta J, Randell T. Patient-controlled analgesia with oxycodone in the treatment of postcraniotomy pain. *Acta Anaesthesiol Scand* 1999;43:42–5.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995;35:98–100.
- Wazen JJ, Sisti M and Lam SM. Cranioplasty in acoustic neuroma surgery. *Laryngoscope* 2000;110:1294–7.
- Weigand DA, Ojemann RG, Fickel V. Surgical treatment of acoustic neuroma (vestibular schwannoma) in the United States: Report of the acoustic neuroma registry. *Laryngoscope* 1996;106:58–66.
- Wiegand DA, Fickel V. Acoustic neuroma – the patient’s perspective: subjective assessment of symptoms, diagnosis, therapy, and outcome in 541 patients. *Laryngoscope* 1989;99:179–87.

6. Cefaléia atribuída a doença vascular craniana ou cervical

- 6.1 Cefaléia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico ou ataque isquêmico transitório
 - 6.1.1 Cefaléia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)
 - 6.1.2 Cefaléia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT)
- 6.2 Cefaléia atribuída a hemorragia intracraniana não-traumática
 - 6.2.1 Cefaléia atribuída a hemorragia intracerebral
 - 6.2.2 Cefaléia atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA)
- 6.3 Cefaléia atribuída a malformação vascular não-rota
 - 6.3.1 Cefaléia atribuída a aneurisma sacular
 - 6.3.2 Cefaléia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)
 - 6.3.3 Cefaléia atribuída a fístula arteriovenosa dural
 - 6.3.4 Cefaléia atribuída a angioma cavernoso
 - 6.3.5 Cefaléia atribuída a angiomatose encéfalo-trigeminal ou leptomeníngea (síndrome de Sturge-Weber)
- 6.4 Cefaléia atribuída a arterite
 - 6.4.1 Cefaléia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)
 - 6.4.2 Cefaléia atribuída a angiite primária do sistema nervoso central (SNC)
 - 6.4.3 Cefaléia atribuída a angiite secundária do sistema nervoso central (SNC)
- 6.5 Dor da artéria carótida ou vertebral
 - 6.5.1 Cefaléia ou dor cervical ou facial atribuída a dissecação arterial
 - 6.5.2 Cefaléia pós-endarterectomia
 - 6.5.3 Cefaléia da angioplastia carotídea
 - 6.5.4 Cefaléia atribuída a procedimentos endovasculares intracranianos
 - 6.5.5 Cefaléia da angiografia
- 6.6 Cefaléia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)
- 6.7 Cefaléia atribuída a outro transtorno vascular intracraniano
 - 6.7.1 Arteriopatia cerebral autossômica dominante com infartos subcorticais e leucoencefalopatia (*CADASIL*)
 - 6.7.2 Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular encefálico (*MELAS*)
 - 6.7.3 Cefaléia atribuída a angiopatia benigna do sistema nervoso central
 - 6.7.4 Cefaléia atribuída à apoplexia pituitária

Comentário Geral

Cefaléia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaléia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um transtorno vascular, ela é classificada como uma cefaléia secun-

dária atribuída a esse transtorno vascular. Isto também é verdadeiro se a cefaléia tem as características de migrânea, cefaléia do tipo tensional ou cefaléia em salvas.

Quando uma cefaléia primária preexistente piora em relação temporal estreita com um transtorno vascular, existem duas possibilidades, e é necessário discernimento. O paciente pode receber somente o diagnóstico da cefaléia primária preexistente ou pode receber esse diagnóstico mais o da cefaléia atribuída ao transtorno vascular. Os fatores que apóiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com o transtorno vascular; acentuada piora da cefaléia preexistente; evidência clara de que o transtorno é capaz de agravar a cefaléia primária; e, finalmente, a melhora da cefaléia após a fase aguda do transtorno vascular.

Definida, provável ou crônica?

Um diagnóstico de *Cefaléia atribuída a doença vascular* geralmente se torna definido apenas quando a cefaléia desaparece ou melhora significativamente dentro de um período de tempo especificado após o seu início ou após a fase aguda do transtorno. Quando este não é o caso, ou antes que o tempo especificado haja decorrido, um diagnóstico de *Provável cefaléia atribuída a doença vascular* é geralmente aplicado.

Quando a cefaléia não desaparece nem melhora significativamente após três meses, a alternativa é o diagnóstico de A6.8 *Cefaléia crônica pós-distúrbio vascular* que é descrita apenas no Apêndice, já que tais cefaléias têm sido insuficientemente documentadas, e mais estudos são necessários para se estabelecer melhores critérios para uma relação causal.

Introdução

O diagnóstico de cefaléia e a sua ligação causal é fácil na maioria das alterações vasculares listadas adiante, porque a cefaléia se apresenta agudamente e associada a sinais neurológicos e também porque se remite rapidamente. A relação temporal estreita entre a cefaléia e os sinais neurológicos é, portanto, crucial para se estabelecer a relação causal.

Em muitas dessas doenças, como o acidente vascular isquêmico ou hemorrágico, a cefaléia é obscurecida por sinais neurológicos focais e/ou por transtornos da consciência. Em outras, como a hemorragia subaracnóideia, a cefaléia costuma ser o sintoma mais proeminente. Em outras condições que podem causar tanto cefaléia quanto acidente vascular cerebral, tais como dissecações, trombose venosa cerebral, arterite de células gigantes e a angiíte do sistema nervoso central, a cefaléia é freqüentemente um sintoma inicial de alerta. É, portanto, crucial o reconhecimento da associação da cefaléia com tais transtornos no sentido de diagnosticar corretamente a doença vascular subjacente e iniciar o tratamento apropriado prontamente, prevenindo conseqüências neurológicas potencialmente graves.

Todas estas condições podem ocorrer em pacientes com histórico prévio de cefaléia primária de qualquer tipo. Um indício que sugere uma condição vascular subjacente é o início, geralmente súbito, de uma *nova* cefaléia, até então não experimentada pelo paciente. Sempre que isso ocorra, uma condição vascular deve ser investigada com urgência.

Para todas as doenças vasculares listadas aqui, os critérios diagnósticos incluem, sempre que possível:

- A. Cefaléia com uma (ou mais) das características citadas (se alguma for conhecida) e que preencha os critérios C e D
- B. Critérios diagnósticos maiores da doença vascular
- C. Relação temporal e/ou outra evidência de relação causal com a doença vascular
- D. Melhora ou desaparecimento da cefaléia dentro de um período definido de tempo¹ após o seu início, ou após a doença vascular ter-se remitido, ou após sua fase aguda.

Nota

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

6.1 Cefaléia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico ou ataque isquêmico transitório

6.1.1 Cefaléia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova aguda preenchendo o critério C
- B. Sinais neurológicos e/ou evidência por neuroimagem de um acidente vascular isquêmico recente
- C. A cefaléia aparece simultaneamente com ou em relação temporal estreita com sinais ou outra evidência de um acidente vascular cerebral isquêmico

Comentários

A cefaléia do acidente vascular cerebral isquêmico é acompanhada por sinais neurológicos focais e/ou alterações da consciência, em geral permitindo fácil diferenciação das cefaléias primárias. É geralmente de moderada intensidade sem características específicas.

A cefaléia acompanha o acidente vascular isquêmico em 17% a 34% dos casos, é mais frequente nos acidentes vasculares do território basilar do que do carotídeo. É de pouco valor prático no estabelecimento do diagnóstico etiológico do acidente vascular, exceto pelo fato de que a cefaléia é raramente associada a infartos lacunares e extremamente comum na dissecação arterial.

6.1.2 Cefaléia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT)

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova aguda que preencha os critérios C e D
- B. Déficit neurológico focal de origem isquêmica durando < 24 horas
- C. A cefaléia aparece simultaneamente com o início do déficit focal
- D. A cefaléia desaparece dentro de 24 horas.

Comentário

Embora seja mais freqüente nos AIT do território basilar do que nos do território carotídeo, a cefaléia raramente é um sintoma proeminente de um AIT. O diagnóstico diferencial entre um AIT com cefaléia e uma crise de migrânea com aura pode ser particularmente difícil. A forma de instalação é fundamental: o déficit focal é tipicamente súbito em um AIT e mais freqüentemente progressivo na migrânea com aura. Além disso, os fenômenos positivos (p.ex., escotoma cintilante) são muito mais comuns na aura de migrânea do que no AIT, enquanto sintomas negativos são mais freqüentes no AIT.

6.2 Cefaléia atribuída a hemorragia intracraniana não-traumática

Classificada em outro local

A cefaléia atribuída a hemorragia intracerebral e/ou subaracnóidea ou a hematoma intracerebral traumático é codificada como 5.1.1 Cefaléia pós-traumática aguda atribuída a lesão cefálica moderada ou grave ou 5.2.1 Cefaléia pós-traumática crônica atribuída a lesão cefálica moderada ou grave.

A cefaléia atribuída a hematoma epidural traumático é codificada como 5.5.1 Cefaléia atribuída a hematoma epidural; cefaléia atribuída a hematoma subdural traumático é codificada como 5.5.2 Cefaléia atribuída a hematoma subdural.

6.2.1 Cefaléia atribuída a hemorragia intracerebral

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova aguda preenchendo o critério C
- B. Sinais neurológicos ou evidência por neuroimagem de hemorragia intracerebral não-traumática recente
- C. A cefaléia aparece simultaneamente ou em relação temporal muito estreita com uma hemorragia intracerebral.

Comentários

Devido ao uso, o termo intracerebral neste contexto inclui intracerebelar.

A cefaléia é mais freqüente e mais intensa no acidente vascular cerebral hemorrágico do que no isquêmico. Geralmente é obscurecida por déficits focais

ou coma, mas pode também ser o sintoma precoce mais proeminente da hemorragia cerebelar, a qual pode requerer descompressão cirúrgica de emergência.

A 6.2.1 Cefaléia atribuída a hemorragia intracerebral é mais freqüentemente devida a sangramento subaracnóideo associado e a compressão local do que a hipertensão intracraniana. Pode, ocasionalmente, apresentar-se como cefaléia trovoada.

6.2.2 Cefaléia atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA)

Crítérios diagnósticos

- A. Cefaléia intensa de início súbito preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de hemorragia subaracnóidea não-traumática por neuroimagem (TC ou RM T2 ou flair) ou LCR, com ou sem outros sinais clínicos
- C. A cefaléia aparece simultaneamente com a hemorragia
- D. A cefaléia desaparece dentro de um mês

Comentários

A hemorragia subaracnóidea é, sem dúvida, a causa mais comum de cefaléia intensa e incapacitante de início súbito (cefaléia trovoada) e continua sendo uma condição grave (50% dos pacientes morrem após uma HSA, freqüentemente antes de chegar ao hospital, e 50% dos sobreviventes ficam incapacitados).

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

A cefaléia da HSA é freqüentemente unilateral no seu início e acompanhada por náusea, vômitos, transtornos da consciência, rigidez de nuca e, menos freqüentemente, por febre e arritmia cardíaca. Contudo, pode ser menos intensa e sem outros sinais associados. O início abrupto é a característica mais importante. Todo paciente com cefaléia de início súbito ou cefaléia em trovoada deve ser avaliado para HSA. O diagnóstico é confirmado por TC sem contraste ou RM (seqüências em flair) que possuem uma sensibilidade maior que 90% nas primeiras 24 horas. Se o exame de imagem for negativo, duvidoso ou tecnicamente inadequado, uma punção lombar deve ser feita.

A hemorragia subaracnóidea é uma emergência neurocirúrgica.

6.3 Cefaléia atribuída a malformação vascular não-rotas

Classificada em outro local

Cefaléia atribuída a malformação vascular rota é codificada como 6.2.1 Cefaléia atribuída a hemorragia intracerebral ou 6.2.2 Cefaléia atribuída a hemorragia subaracnóidea.

6.3.1 Cefaléia atribuída a aneurisma sacular

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova aguda incluindo a cefaléia trovoada e/ou a paralisia dolorosa do terceiro nervo craniano preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência através de neuroimagem de aneurisma sacular
- C. Há evidência de que o aneurisma sacular seja a causa da cefaléia
- D. A cefaléia desaparece em 72 horas
- E. Excluídas, através de investigação apropriada, a hemorragia subaracnóidea, a hemorragia intracerebral ou outra causa de cefaléia

Comentários

A cefaléia é relatada por aproximadamente 18% dos pacientes com aneurisma cerebral não-roto.

Em geral, não apresenta características específicas, mas a cefaléia trovoada ocorre antes de uma HSA por aneurisma em 50% dos pacientes. Embora a cefaléia trovoada possa ocorrer na ausência de malformação vascular, tais malformações devem ser investigadas através de métodos não-invasivos apropriados (angioRM ou angioTC) e, em casos duvidosos, por angiografia convencional. Uma variedade clássica de “cefaléia sentinela” (sinalizando ruptura iminente ou aumento progressivo) é uma paralisia aguda do terceiro nervo craniano com dor retroorbitária e dilatação pupilar, indicando um aneurisma da artéria cerebral comunicante posterior ou da porção final da carótida.

6.3.2 Cefaléia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova aguda preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência através de neuroimagem de malformação arteriovenosa
- C. Evidência de que a malformação arteriovenosa causa a cefaléia
- D. A cefaléia desaparece dentro de 72 horas
- E. Excluídas, através de investigação apropriada, a hemorragia subaracnóidea, a hemorragia intracerebral ou outra causa de cefaléia

Comentários

Alguns casos têm sido relatados que ressaltam a associação de MAV com uma variedade de cefaléias como a cefaléia em salvas, a hemicrania paroxística crônica (HPC) e a *SUNCT* (cefaléia de curta duração, unilateral, neuralgi-forme, com hiperemia conjuntival e lacrimejamento), mas tais casos apresentam características atípicas. Não há evidência de relação entre as MAV e tais cefaléias quando elas são típicas.

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

6.3.3 Cefaléia atribuída a fístula arteriovenosa dural

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova aguda preenchendo o critério C
- B. Evidência através de neuroimagem de fístula arteriovenosa dural
- C. Evidência de que a fístula causa a cefaléia.
- D. Excluídas, através de investigação apropriada, a hemorragia subaracnóideia, a hemorragia intracerebral ou outra causa de cefaléia

Comentário

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

6.3.4 Cefaléia atribuída a angioma cavernoso

Codificada em outro local

A cefaléia atribuída a hemorragia cerebral ou a convulsão secundária a angioma cavernoso é codificada como 6.2.1 *Cefaléia atribuída a hemorragia intracerebral* ou 7.6 *Cefaléia atribuída a crise epiléptica*

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova aguda preenchendo o critério C
- B. Evidência através de neuroimagem de angioma cavernoso
- C. Há evidência de que o angioma cavernoso seja a causa da cefaléia
- D. Excluídas, através de investigação apropriada, a hemorragia subaracnóideia, a hemorragia intracerebral ou outra causa de cefaléia

Comentário

Angiomas cavernosos são cada vez mais reconhecidos por RM. Não há estudo relevante voltado à cefaléia associada com estas malformações. A cefaléia é comumente relatada como consequência de hemorragia cerebral ou de crises convulsivas devidas ao angioma cavernoso; e devem ser codificadas como tais.

6.3.5 Cefaléia atribuída a angiomatose encéfalo-trigeminal ou leptomenígea (Síndrome de Sturge-Weber)

Critérios diagnósticos

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

Comentário

A cefaléia é freqüentemente relatada nesta condição, mas insuficientemente documentada. Casos isolados sugerem que a angiomatose encéfalo-trigeminal ou leptomenígea pode ser causa de migrânea sintomática, particularmente de crises de migrânea com aura prolongada (possivelmente relacionadas com oligoemia crônica).

6.4 Cefaléia atribuída a arterite

6.4.1 Cefaléia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)

Termos previamente utilizados

Arterite temporal, doença de Horton.

Critérios diagnósticos

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

Comentários

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

- A variabilidade nas características da cefaléia e outros sintomas associados de ACG (polimialgia reumática, claudicação da mandíbula) é tamanha

que qualquer cefaléia recente e persistente em um paciente acima de 60 anos deve sugerir ACG e levar à investigação diagnóstica apropriada;

- Crises recentes e repetidas de amaurose fugaz associadas a cefaléia são muito sugestivas de ACG e necessitam de investigação imediata;
- O maior risco é o de amaurose devido à neurite óptica isquêmica anterior, que pode ser evitada pela administração imediata de corticosteróides;
- O intervalo de tempo entre a perda visual em um olho e no outro é geralmente menor que uma semana;
- Existe também risco de eventos isquêmicos cerebrais e demência;
- No exame histopatológico, a artéria temporal pode apresentar-se normal em algumas áreas (lesões segmentadas) indicando a necessidade de cortes seriados;
- O *duplex-scan* da artéria temporal pode visualizar o espessamento da parede arterial (como um halo em cortes axiais) e pode ajudar a escolher o local para realização da biópsia.

6.4.2 Cefaléia atribuída a angiite primária do sistema nervoso central (SNC)

Termos previamente utilizados

Angiite isolada do SNC, angiite granulomatosa do SNC.

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova e persistente preenchendo os critérios D e E
- B. Sinais encefálicos de qualquer tipo (p.ex., acidente vascular cerebral, crises epilépticas, transtornos cognitivos ou da consciência)
- C. Angiite do SNC comprovada por biópsia cerebral ou meníngea, ou suspeitada em sinais angiográficos, na ausência de arterite sistêmica
- D. A cefaléia aparece em relação temporal estreita com os sinais encefálicos
- E. A cefaléia desaparece dentro de um mês após o início de tratamento com corticosteróides e/ou imunossupressor

Comentários

A cefaléia é o sintoma dominante na angiite do SNC (primária ou secundária). Está presente em 50% a 80% dos casos, conforme o método diagnóstico utilizado, angiografia e histologia, respectivamente. Ainda assim, não tem características específicas e tem pouca utilidade diagnóstica, até que se apresentem outros sinais, como déficits focais, crises epilépticas, transtornos da consciência ou cognição. No entanto, a ausência simultânea de cefaléia e pleocitose líquórica torna o diagnóstico de angiite do SNC improvável.

A patogênese da cefaléia é multifatorial: inflamação, acidente vascular encefálico (isquêmico ou hemorrágico), aumento da pressão intracraniana e/ou HSA.

O efeito do tratamento é bem menos dramático do que na 6.4.1 *Cefaléia atribuída a arterite de células gigantes*. A angiite primária do SNC comprovada histologicamente é uma condição grave e não infreqüentemente letal.

6.4.3 Cefaléia atribuída a angiite secundária do sistema nervoso central (SNC)

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova e persistente preenchendo os critérios D e E
- B. Sinais encefálicos de qualquer tipo (p.ex., acidente vascular encefálico, crises epilépticas, transtornos cognitivos ou de consciência)
- C. Evidência de arterite sistêmica
- D. A cefaléia aparece em relação temporal estreita com os sinais encefálicos
- E. A cefaléia melhora dentro de um mês após início de tratamento com corticosteróide e/ou imunossupressor

Comentários

A cefaléia é o sintoma dominante na angiite do SNC (primária ou secundária). Está presente em 50% a 80% dos casos, conforme o método diagnóstico utilizado, angiografia e histologia, respectivamente. Ainda assim, ela não tem características específicas, sendo de pouco valor diagnóstico, até que se apresentem outros sinais como déficits focais, crises epilépticas, transtornos da consciência ou cognição. A ausência concomitante de cefaléia e pleocitose líquórica torna o diagnóstico de angiite do SNC improvável.

Existem duas dificuldades:

1. diagnosticar angiite do SNC em um paciente que sabidamente apresenta uma das muitas condições que podem causar angiite;
2. identificar a condição subjacente (inflamatória, infecciosa, neoplásica, tóxica) em um paciente apresentando angiite do SNC.

A patogênese da cefaléia é multifatorial: inflamação, acidente vascular encefálico (isquêmico ou hemorrágico), aumento da pressão intracraniana e/ou hemorragia subaracnóidea.

6.5 Dor da artéria carótida ou vertebral

6.5.1 Cefaléia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação arterial

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia, dor facial ou dor cervical novas, de início agudo, com ou sem outros sintomas ou sinais neurológicos que preenchem os critérios C e D
- B. Dissecação demonstrada por investigação vascular e/ou de neuroimagem apropriada

- C. A dor aparece em relação temporal estreita e no mesmo lado da dissecação
- D. A dor desaparece dentro de um mês

Comentários

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

A cefaléia e as dores facial e cervical são usualmente unilaterais (ipsilateral à dissecação), intensa e persistente (por uma média de quatro dias). Não há, contudo, padrão específico e pode, muitas vezes, ser bastante enganosa, simulando outras cefaléias como a da migrânea, cefaléia em salvas, cefaléia trovoada primária e HSA (particularmente porque a dissecação arterial vertebral pode se apresentar com HSA). Sinais associados como os de isquemia retiniana ou cerebral e sinais locais são freqüentes. Uma síndrome de Horner dolorosa ou um zumbido doloroso, de início súbito, são altamente sugestivos de dissecação carotídea.

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

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

6.5.2 Cefaléia pós-endarterectomia

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia aguda com uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. dor difusa e fraca
 2. dor unilateral semelhante à cefaléia em salvas, ocorrendo uma ou duas vezes ao dia, na forma de crises com duração de duas a três horas
 3. dor unilateral pulsátil de forte intensidade
- B. Uma endarterectomia de carótida foi realizada
- C. A cefaléia aparece dentro de uma semana após cirurgia, na ausência de dissecação
- D. A cefaléia desaparece dentro de um mês após a cirurgia

Comentário

Três subformas de cefaléia foram descritas após endarterectomia. A mais freqüente (até 60% dos casos) é uma cefaléia difusa, fraca e isolada, que ocorre nos primeiros dias após cirurgia. É uma condição benigna e autolimitada. O segundo tipo (relatado em até 38% dos casos) é uma cefaléia unilateral, semelhante à cefaléia em salvas, com duração de duas a três horas, ocorrendo

uma ou duas vezes ao dia, desaparecendo em cerca de duas semanas. O terceiro tipo é parte da rara síndrome de hiperperfusão, com uma dor unilateral pulsátil e de forte intensidade, ocorrendo após um intervalo de três dias após a cirurgia. Frequentemente precede o aumento da pressão arterial e o início de crises epilépticas ou déficits neurológicos por volta do sétimo dia. Requer-se um tratamento urgente, uma vez que estes sintomas podem ser o prenúncio de uma hemorragia cerebral.

6.5.3 Cefaléia da angioplastia carotídea

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova aguda preenchendo os critérios C e D
- B. Uma angioplastia extra ou intracraniana foi realizada
- C. A cefaléia aparece durante a angioplastia ou dentro de uma semana da sua realização, na ausência de dissecação
- D. A cefaléia desaparece dentro de um mês

Comentários

Atualmente estão sendo realizados estudos randomizados comparando a angioplastia percutânea transluminal (APT) e *stenting* versus a cirurgia. As informações sobre cefaléia ainda são escassas e a cefaléia não é mencionada em grandes séries de APT carotídea. Em uma pequena série de 53 pacientes, a dor cervical ocorreu em 51% e a cefaléia em 33%, durante a insuflação do balão, desaparecendo dentro de segundos após o esvaziamento do mesmo.

A cefaléia como parte de uma síndrome de hiperperfusão (ver 6.5.2 *Cefaléia pós-endarterectomia*) tem sido relatada após APT de carótida.

6.5.4 Cefaléia atribuída a procedimentos endovasculares intracranianos

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia unilateral localizada de forte intensidade e de início súbito e preenchendo os critérios C e D
- B. Uma angioplastia ou embolização intracraniana foi realizada
- C. A cefaléia aparece segundos após o procedimento
- D. A cefaléia desaparece em até 24 horas após o término do procedimento

Comentário

Uma subforma muito específica de cefaléia tem sido relatada após a inflação do balão ou embolização de uma MAV ou aneurisma. É uma dor de forte intensidade e início súbito localizada em áreas específicas de acordo com a artéria envolvida, ocorrendo dentro de segundos após o procedimento e desaparecendo rapidamente.

6.5.5 Cefaléia da angiografia

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia aguda com uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. cefaléia intensa, difusa e em queimação
 2. cefaléia, em um paciente com migrânea, com as características clínicas de migrânea
- B. Uma angiografia intra-arterial de carótida ou vertebral foi realizada
- C. A cefaléia aparece durante a angiografia.
- D. A cefaléia desaparece em 72 horas

Comentário

A injeção de contraste intracarotídea ou intravertebral induz uma cefaléia difusa e de forte intensidade, com sensação de queimação, que se resolve espontaneamente. A injeção pode também desencadear uma crise de migrânea, em indivíduo com migrânea, que deve ser classificada tanto como 1. *Migrânea* (como o subtipo apropriado) quanto 6.5.5 *Cefaléia da angiografia*.

6.6 Cefaléia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)

Critérios diagnósticos

- A. Qualquer cefaléia nova, com ou sem sinais neurológicos, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência através de neuroimagem de trombose venosa cerebral
- C. A cefaléia (e os sinais neurológicos, se presentes) aparecem em relação temporal estreita com a TVC
- D. A cefaléia desaparece dentro de um mês após tratamento apropriado

Comentários

A cefaléia é, sem dúvida, o sintoma mais freqüente de TVC (presente em 80%–90% dos casos) e é também o sintoma inicial mais freqüente. Não apresenta características específicas. Mais comumente é difusa, progressiva, de forte intensidade e associada a outros sinais de hipertensão intracraniana. Pode ser também unilateral e súbita, às vezes confundindo, e mimetizando migrânea, cefaléia trovoada, hipotensão liquórica ou HSA (da qual pode ser também a causa). A cefaléia pode ser a única manifestação de TVC, mas em mais de 90% dos casos é associada a sinais focais (déficits neurológicos ou crises epiléticas) e/ou sinais de hipertensão intracraniana, encefalopatia subaguda ou síndrome do seio cavernoso.

Dada a ausência de características específicas, qualquer cefaléia recente e persistente deve levantar suspeita, especialmente se há uma condição pró-

trombótica subjacente. O diagnóstico é baseado em neuroimagem (RM mais angioRM ou TC mais angioTC, ou angiografia digital convencional em casos duvidosos). O tratamento deve ser iniciado o mais rápido possível e inclui tratamento sintomático, heparinização seguida de anticoagulante oral por no mínimo seis meses, e quando indicado, o tratamento da causa subjacente.

6.7 Cefaléia atribuída a outra doença vascular intracraniana

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

Critérios diagnósticos

- A. Crises de migrânea com aura, com ou sem outros sinais neurológicos
- B. Alterações típicas de substância branca na RM (T2WI)
- C. Confirmação diagnóstica com biópsia de pele ou teste genético (mutações Notch 3)

Comentário

A CADASIL é uma doença arterial de pequenos vasos cerebrais, autossômica dominante (com alguns casos esporádicos) recentemente identificada, caracterizada clinicamente por pequenos infartos recorrentes, demência subcortical, transtorno de humor e migrânea com aura.

A migrânea com aura está presente em um terço dos casos e, em tais casos, é geralmente o primeiro sintoma da doença, aparecendo na idade média de 30 anos, uns 15 anos antes dos acidentes vasculares cerebrais isquêmicos e 20 a 30 anos antes do óbito. As crises são típicas de 1.2 *Migrânea com aura* com exceção de uma frequência anormal de auras prolongadas. A RM é sempre anormal com alterações evidentes de substância branca nas seqüências ponderadas em T2. A doença envolve células musculaturas lisas na túnica média de pequenas artérias, devido a mutações no gene Notch 3. O diagnóstico pode ser feito com imunofixação de anticorpos anti-Notch 3 em biópsia de pele.

A CADASIL é um excelente modelo para estudar a fisiopatologia da migrânea com aura e sua relação com acidente vascular cerebral isquêmico.

6.7.2 Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular encefálico (MELAS)

Critérios diagnósticos

- A. Crises de migrânea com ou sem aura
- B. Episódios semelhantes a acidente vascular cerebral e crises epiléticas
- C. Alteração genética (mutação pontual na posição 3243 do gene codificador do tRNA^{Leu} do DNA mitocondrial ou outra mutação pontual do DNA de MELAS)

Comentário

As crises de migrânea são freqüentes em MELAS, o que levou à hipótese de que mutações mitocondriais poderiam exercer um papel na enxaqueca com aura, mas a mutação 3243 não foi detectada em dois grupos de pacientes com migrânea com aura. Outras mutações ainda não detectadas podem exercer um papel tanto na migrânea quanto no acidente vascular cerebral isquêmico, já que crises de migrânea, principalmente com aura, ocorrem também em outras doenças mitocondriais.

6.7.3 Cefaléia atribuída a angiopatia benigna (ou reversível) do sistema nervoso central

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia difusa, de forte intensidade, de início súbito ou progressivo, com ou sem déficits neurológicos focais e/ou crises epilépticas preenchendo os critérios C e D
- B. Aspecto “em rosário” na angiografia, sendo a hemorragia subaracnóidea afastada por investigação apropriada
- C. Uma ou ambas dentre as seguintes condições:
 1. a cefaléia desenvolve-se simultaneamente com os déficits neurológicos e/ou crises epilépticas
 2. a cefaléia conduz à angiografia e à descoberta do aspecto “ em rosário”
- D. A cefaléia (e os déficits neurológicos, se presentes) desaparecem espontaneamente dentro de 2 meses

Comentários

Esta é uma condição pouco entendida, caracterizada clinicamente por uma cefaléia difusa, de forte intensidade e de vários modos de início: pode ser de início súbito, simulando HSA, ou rapidamente progressiva, ao longo de horas ou mais vagarosamente, ao longo de dias. É uma das causas identificadas de cefaléia trovoada. Pode ser o único sintoma desta condição, mas é geralmente associada com déficits neurológicos flutuantes e às vezes crises epilépticas. A angiografia é, por definição, alterada com segmentos de constrição e dilatação. Um certo número de causas vem sendo identificado; a melhor definida é a angiopatia pós-parto, relacionada, em alguns casos, ao uso de bromocriptina. A doença é autolimitada em um a dois meses sem tratamento e com desaparecimento das anormalidades arteriais. Dada a dificuldade diagnóstica com angiite primária do SNC, o paciente geralmente recebe corticosteróides por algum tempo.

6.7.4 Cefaléia atribuída a apoplexia pituitária

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia de forte intensidade, aguda, retrorbitária, frontal ou difusa e acompanhada por pelo menos um dos seguintes e preenchendo critérios C e D

1. náusea ou vômitos
 2. febre
 3. diminuição do nível da consciência
 4. hipopituitarismo
 5. hipotensão
 6. oftalmoplegia ou acuidade visual diminuída
- B. Evidência através de neuroimagem de infarto agudo hemorrágico da hipófise
- C. A cefaléia aparece simultaneamente com infarto agudo hemorrágico da hipófise
- D. A cefaléia e os outros sintomas e/ou sinais desaparecem dentro de um mês

Comentário

Esta síndrome clínica rara é uma condição aguda e grave, caracterizada por infarto hemorrágico espontâneo da hipófise. É uma das causas de cefaléia trovoada. A ressonância magnética é mais sensível do que a TC para detectar as afecções intra-selares.

Referências bibliográficas

6.1.1 Cefaléia atribuída a acidente vascular isquêmico

- Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Canhao P, Pinto AN. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995;35:315–9.
- Fisher CM. Headache in acute cerebrovascular disease. In: Vinken PH, Bruyn GW eds. *Headache and cranial neuralgias. Handbook of clinical neurology.* Amsterdam; Elsevier 1968;5:124–56.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg D. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986;36:1445–50.
- Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, Berger AR, Mebler MF, Baglivo J, Solomon S. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984;15:1009–12.

6.1.2 Cefaléia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT)

- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991;41:55–61.
- Ferro JM, Costa I, Melo TP, Canhao P, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Pinto AN. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995;35:544–8.
- Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968;93:211–3.
- Fisher CM. Cerebral ischemia: less familiar types. *Clin Neurosurg* 1971;18:267–336.
- Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Med Sci* 1980;7:9–17.
- Martsen BH, Sorensen PS, Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? Aten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1990;53:1029–33.

6.2.1 Cefaléia atribuída a hemorragia intracerebral

- Ferro JM, Melo TP, Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998;50:203–7.

- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg P. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986;36:1445–0.
- Jensen TS, Gorrelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: *The Headaches*. 2nd edition.
- J Olesen, P Telt-Hansen, KMA Welch eds. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000;781–7.
- Melo TP, Pinto AN, Ferro JM. Headache in intracerebral hematomas. *Neurology* 1996;47:494–500.
- Schuaib A, Metz L, and Hing T. Migraine and intra-cerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989;9:59–61.

6.2.2 Cefaléia atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA)

-
- Bassi P, Bandera R, Loiero M, Togoni G, Mangoni. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991;84:277–81.
- Edlow JA, Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *NEJM* 2000;342:29–36.
- Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurology Clinics* 1996;14:1–26.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psych* 1998;65:791–3.
- Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, Diringer M, Haley EC, Heros RC, Sternau LL, Torner J, Adams HP, Feinberg W, Thies W. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994;25:2315–28.
- Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, Johnston KL, Cipolle RJ, Barber DL. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997;54:1506–9.
- Seymour JJ, Moscatti RM, Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995;13:43–5.
- Sidman R, Vconnolly E, Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis: lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996;3:827–31.
- Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, van Gijn J. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1995;58:357–9.
- Verweij RD, Wijdicks EFM, van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988;45:1019–20.
- Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In: Weir B. *Subarachnoid hemorrhage: causes and cures*. New York: Oxford University Press 1998;144–76.

6.3.1 Cefaléia atribuída a aneurisma sacular

-
- Day JW, Raskin NH. Thunderclap headache: symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986;2:1247–8.
- Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, Weerdesteyn-van Vliet FAC, Bartelds A, van Gijn J. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994;344:590–3.
- Markus HS. Aprospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1991;54:1117–25.
- Mas JL, Baron JC, Bousser MG, Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: a case report. *Stroke* 1986;17:1019–21.
- Ostergard JR, Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In *The Headaches* 2nd edition. J Olesen, P Tfelt-Hansen, KMAWelch eds. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000;789–96.
- Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, Solomon RA, Lennihan L, Klebanoff LM, Fink ME. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993;50:265–8.

Schievink WI. Intracranial aneurysms. *NEJM* 1997;336:28–40. Wijdicks EFM, Kerkhoff H, van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988;ii:68–70.

6.3.2 Cefaléia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)

Bruyn GW. Intracranial arteriovenous malformation and migraine. *Cephalalgia* 1984;4:191–207.

Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine: case reports and an analysis of the relationship. *Headache* 1991;31:509–13.

Troost BT, Mark LE, Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979;5:199–201.

6.3.3 Cefaléia atribuída a fístula dural arteriovenosa

Malek AM, Halbach VV, Dowd CF, Higashida RT. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 1998;8:445–68.

6.3.4 Cefaléia atribuída a angioma cavernoso

De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996;16:503–6.

Epstein MA, Beerman PH, Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990;5:27–30.

Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991;75:709–14.

6.3.5 Cefaléia atribuída a angiomatose encéfalo-trigeminal ou leptomeníngea (síndrome de Sturge-Weber)

Chabriat H, Pappata S, Traykov L, Kurtz A, Bousser MG. Angiomatose de Sturge Weber responsable d'une hémiparésie sans infarctus cérébral en fin de grossesse. *Rev Neurol (Paris)* 1996;152:536–41.

Klapper J. Headache in Sturge-Weber syndrome. *Headache* 1994;34:521–2.

6.4.1 Cefaléia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)

Caselli RJ, Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993;19:941–53.

Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990;16:399–409.

Lee AG, Brazis PW. Temporal arteritis: a clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999;47:1364–70.

Solomon S, Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987;35:163–5.

Swannell AJ. Polymyalgia rheumatica and temporal arteritis: diagnosis and management. *BMJ* 1997;314:1329–32.

Thielen KR, Wijdicks EFM, Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis: involvement of the vertebral and internal carotid arteries. *Mayo Clin Proc* 1998;73:444–6.

6.4.2 Cefaléia atribuída a angéite primária do sistema nervoso central (SNC) e

6.4.3 Cefaléia atribuída a angéite secundária do sistema nervoso central (SNC)

Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA, Ropos TH. Primary angiitis of the central nervous system: diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve J Med* 1992;59:293–306.

- Calabrese LH, Duna GF, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system; Arthritis Rheum 1997;40:1189–201.
- Chu CT, Gray L, Goldstein LB, Hulette CM. Diagnosis of intracranial vasculitis: a multidisciplinary approach. *J Neuropath Exp Neurol* 1998;57:30–8.
- Hankey GJ. Necrotizing and granulomatous angiitis of the CNS. In *Cerebrovascular disease. Pathophysiology, diagnosis and management*, vol 2. MD Ginsberg, J Bogousslavsky eds. New York: Blackwell Science 1998;1647–83.
- Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, Cornell SH, Yuh WTC. Diagnosing intracranial vasculitis: the roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994;15:317–30.
- Kumar R, Wijedicks EFM, Brown RD, Parisi JE, Hammond CA. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997;62:649–51.
- Lie JT. Primary (granulomatous) angiitis of the central nervous system: a clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992;23:164–71.
- Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994;14:313–9.
- Savage COS, Harper L, Cockwell P, Adu D, Howie AJ. ABC of arterial and vascular disease: vasculitis. *BMJ* 2000;320:1325–8.

6.5.1 Cefaléia ou dor cervical ou facial atribuída à dissecação arterial

- Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Massiou H, Bousser MG. Head pain in non traumatic artery dissection: a series of 65 patients. *Cephalalgia* 1994;14:33–6.
- Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, Amarenco P, Bousser MG. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995;26:235–9.
- Biousse V, Woimant F, Amarenco P, Touboul PJ, Bousser MG. Pain as the only manifestation of extracranial internal carotid artery dissection. *Cephalalgia* 1992;12:314–7.
- D'Anglejan Chatillon J, Ribeiro V, Mas JL, Youl BD, Bousser MG. Migraine – a risk factor for dissection of cervical arteries. *Headache* 1989;29:560–1.
- De la Sayette V, Leproux F, Letellier Ph. Cervical cord and dorsal medullary infarction presenting with retro-orbital pain. *Neurology* 1999;53:632–4.
- Duyff RF, Snidjers CJ, Vanneste JAL. Spontaneous bilateral internal carotid artery dissection and migraine: a potential diagnostic delay. *Headache* 1997;37:109–12.
- Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982;22:60–5.
- Guillon B, Biousse V, Massiou H, Bousser MG. Orbital pain as an isolated sign of internal carotid artery dissection. A diagnostic pitfall. *Cephalalgia* 1998;18:222–4.
- Guillon B, Lévy C, Bousser MG. Internal carotid artery dissection: an update. *J Neurol Sci* 1998;153:146–58.
- Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S, Shiohara Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997;28:1278–82.
- Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR, Welch KMA. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection: report of three cases. *Neurology* 1991;41:1084–7.
- Silbert PL, Mokri B, Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995;45:1517–22.
- Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994;34:187–93.

6.5.2 Cefaléia pós-endarterectomia

- Breen JC, Caplan LR, DeWitt LD, Belkin M, Mackey WC, Donnell TP. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996;46:175–81.
- De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, Fiorani P, Maira G, Agnoli A. Post endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psych* 1991;54:314–7.

- Ille O, Woimant F, Pruna A, Corabianu O, Idatte JM, Haguenu M. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995;26:488–91.
- Leviton A, Caplan L, Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975;15:207–9.
- Tehindranarivelo A, Lutz G, Petitjean C, Boussier MG. Headache following carotid endarterectomy: a prospective study. *Cephalalgia* 1991;11(suppl 11):353.

6.5.3 Cefaléia da angioplastia

- Dietrich EB, Ndiaye M, Reid DB. Stenting in the carotid artery. Experience in 110 patients. *J Endovasc Surg* 1996;3:42–62.
- Gil-Peralta A, Mayol A, Gonzalez Marcos JR, Gonzalez A, Ruano J, Boza F, Duran F. Percutaneous transluminal angioplasty of the symptomatic atherosclerotic carotid arteries; Results, complications and follow-up. *Stroke* 1996;27:2271–3.
- McCabe DJH, Brown MM, Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999;30:2483–6.
- Munari LM, Belloni G, Moschini L, Mauro A, Pezzuoli G, Porta M. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994;14:127–31.
- Schoser BG, Heesen C, Eckert B, Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997;244:101–4.

6.5.4 Cefaléia atribuída a procedimentos endovasculares intracranianos

- Martins IP, Baeta E, Paiva T, Campos J, Gomes L. Headaches during intracranial endovascular procedures: a possible model for vascular headache. *Headache* 1993;23:227–33.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Hilal S, Adams RJ. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993;33:87–9.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Stein B, Hilal S, Michelsen WJ. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990;21:555–9.

6.5.5 Cefaléia da angiografia

- Shuaib A, Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988;45:911–2.

6.6 Cefaléia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)

- Aidi S, Chaunu MP, Biousse V, Boussier MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose corticosteroids. *Headache* 1999;39:559–64.
- Ameri A, Boussier MG. Cerebral venous thrombosis. *Neurologic Clinics* 1992;10:87–111.
- Biousse V, Ameri A, Boussier MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999;53:1537–42.
- Boussier MG, Ross Russell R. Cerebral venous thrombosis. Major problems in neurology, vol 1. London: Saunders 1997.
- Crassard I, Biousse V, Boussier MG, Meyer B, Marsot-Dupuch K. Hearing loss and headache revealing lateral sinus thrombosis in a patient with Factor V Leiden mutation. *Stroke* 1997;28:876–7.
- De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996;348:1623–5.
- Leker RR, Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999;6:601–4.
- Newman DS, Levine SR, Curtis VL, Welch KMA. Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989;29:82–5.

Tehindranarivelo AD, Evrard S, Schaison M, Mas JL, Dormont D, Bousser MG: Prospective study of cerebral sinus venous thrombosis in patients presenting with benign intracranial hypertension. *Cerebrovasc Dis* 1992;2:22–7.

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

Chabriat H, Tournier-Lasserre E, Vahedi K, Leys D, Joutel A, Nibbio A, Escailla JP, Iba-Zizen MT, Bracard S, Tehindranarivelo A, Gastaut JL, Bousser MG. Autosomal dominant migraine with MRI white matter abnormalities mapping to the CADASIL locus. *Neurology* 1995;45:1086–91.

Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, Joutel A, Nibbio A, Nagy TG, Krebs MO, Julien J, Dubois B, Ducrocq X, Levasseur M, Homeyer P, Mas JL, Lyon-Caen O, Tournier-Lasserre E, Bousser MG. Clinical spectrum of CADASIL: a study of 7 families. *Lancet* 1995;346:934–9.

Joutel A, Corpechot C, Ducros A, Katayoun V, Chabriat H, Mouton P, Alamowitch S, Domenga V, Cécillion M, Maréchal E, Maciazek J, Vayssière C, Cruaud C, Cabanis EA, Ruchoux MM, Weissenbach J, Bacxh JF, Bousser MG, Tournier-Lasserre E. ‘Notch 3’ mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996;383:707–10.

Verin M, Rolland Y, Landgraf F, Chabriat H, Bompais B, Michel A, Vahedi K, Martinet JP, Tournier-Lasserre E, Lemaitre MH, Edan G. New phenotype of the cerebral autosomal dominant arteriopathy mapped to chromosome 19 migraine as the prominent clinical feature. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1995;59:579–85.

6.7.2 Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular encefálico (*MELAS*)

Klopstock A, May P, Siebel E, Papagiannuli E, Diener NC, Heichmann H. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996;46:1735–8.

Koo B, Becker L, Chuang S, Merante F, Robinson BH, Mac Gregor D, Tein I, Ho VB, McGreal DA, Wherrett JR, Logan WJ. Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes (*MELAS*): clinical, radiological, pathological and genetic observations. *Ann Neurol* 1993;34:25–32.

Ojaimi J, Katsabanis S, Bower S, Quigley A, Byrne E. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998;8:102–6.

Pavlakis SG, Phillips PC, Di Mauro S, De Vivo DC, Rowland P. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes: a distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984;16:481–8.

6.7.3 Cefaléia atribuída a angioplastia benigna do sistema nervoso central

Call GK, Fleming MC, Sealfon S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988;19:1159–70.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999;19:118–213.

Lee KY, Sohn YH, Kim SH, Sunwoo IN. Basilar artery vasospasm in postpartum cerebral angiopathy. *Neurology* 2000;54:2003–5.

McCull GJ, Fraser K. Pheochromocytoma and pseudovasculitis. *J Rheumatol* 1995;22:1441–2. Razavi M, Bendixen B, Maley JE, Schoaib M, Zargarian M, Razavi B, Adams HP. CNS pseudovasculitis in a patient with pheochromocytoma. *Neurology* 1999;52:1088–90.

Serdaru M, Chiras J, Cujas M, Lhermitte F. Isolated benign cerebral vasculitis or migrainous vasospasm? *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1984;47:73–6.

6.7.4 Cefaléia atribuída à apoplexia pituitária

Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001;58:1143–4.

Chakeres DW, Curtin A, Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989;27:265–81.

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

Dodick DW, Wijdicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998;50:1510–1.

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

Lee CC, Cho AS, Carter WA. Emergency department presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000;18:328–31.

McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, Teasdale E, Teasdale G. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991;29:669–75.

7. Cefaléia atribuída a transtorno intracraniano não-vascular

- 7.1 Cefaléia atribuída a hipertensão liquórica
 - 7.1.1 Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)
 - 7.1.2 Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólica, tóxica ou hormonal
 - 7.1.3 Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia
- 7.2 Cefaléia atribuída a hipotensão liquórica
 - 7.2.1 Cefaléia pós-punção dural
 - 7.2.2 Cefaléia por fístula liquórica
 - 7.2.3 Cefaléia atribuída a hipotensão liquórica espontânea (ou idiopática)
- 7.3 Cefaléia atribuída a doença inflamatória não-infecciosa
 - 7.3.1 Cefaléia atribuída a neurosarcoïdose
 - 7.3.2 Cefaléia atribuída a meningite asséptica (não-infecciosa)
 - 7.3.3 Cefaléia atribuída a outra doença inflamatória não-infecciosa
 - 7.3.4 Cefaléia atribuída a hipofisite linfocítica
- 7.4 Cefaléia atribuída a neoplasia intracraniana
 - 7.4.1 Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana ou hidrocefalia causada por neoplasia
 - 7.4.2 Cefaléia atribuída diretamente a neoplasia
 - 7.4.3 Cefaléia atribuída a meningite carcinomatosa
 - 7.4.4 Cefaléia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
- 7.5 Cefaléia atribuída a injeção intratecal
- 7.6 Cefaléia atribuída a crise epiléptica
 - 7.6.1 Hemicrania epiléptica
 - 7.6.2 Cefaléia pós-crise epiléptica
- 7.7 Cefaléia atribuída a malformação de Chiari tipo I (MC1)
- 7.8 Síndrome de cefaléia transitória e déficits neurológicos com linfocitose liquórica (CDNL)
- 7.9 Cefaléia atribuída a outro distúrbio não-vascular intracraniano

Comentários Gerais

Cefaléia primária, secundária ou ambas?

Quando uma nova cefaléia ocorre pela primeira vez, em estreita relação temporal com um transtorno intracraniano não-vascular, ela é codificada como uma cefaléia secundária atribuída a este transtorno intracraniano. Isso também é verdadeiro se a cefaléia tem características de migrânea, cefaléia do tipo tensional ou cefaléia em salvas. Quando uma cefaléia primária preexistente

piora em relação temporal estreita com um transtorno intracraniano, há duas possibilidades, e é necessário discernimento. O paciente pode receber apenas o diagnóstico da cefaléia primária preexistente ou pode receber esse diagnóstico e o da cefaléia atribuída ao transtorno intracraniano. Fatores que apóiam o acréscimo do último diagnóstico são: uma relação temporal muito estreita com o transtorno intracraniano, acentuada piora da cefaléia preexistente, evidência clara de que o transtorno intracraniano pode agravar a cefaléia primária e, finalmente, a melhora ou o desaparecimento da cefaléia após a resolução do transtorno intracraniano.

Definida, provável ou crônica?

Um diagnóstico de *Cefaléia atribuída a transtorno intracraniano não-vascular* geralmente torna-se definido apenas quando a cefaléia desaparece ou melhora significativamente, após o tratamento eficaz ou a remissão espontânea do transtorno causal. Se o transtorno intracraniano não pode ser tratado eficazmente, não remite espontaneamente ou quando não houve tempo suficiente para que isso tenha ocorrido, geralmente é atribuído um diagnóstico de *Provável cefaléia atribuída a transtorno intracraniano não-vascular*.

Quando o transtorno causal é eficazmente tratado ou remite espontaneamente, mas a cefaléia não desaparece nem melhora acentuadamente após três meses, a alternativa é o diagnóstico de uma A7.10 *Cefaléia crônica pós-distúrbio intracraniano*. Este diagnóstico está descrito apenas no apêndice, uma vez que tais cefaléias têm sido insuficientemente documentadas e pesquisas são necessárias para que sejam estabelecidos melhores critérios para a relação causal.

Introdução

Neste capítulo estão incluídas as cefaléias atribuídas às mudanças da pressão intracraniana. Tanto o aumento quanto a redução da pressão líquórica podem levar a cefaléia. Outras causas de cefaléia aqui incluídas são as doenças inflamatórias não-infecciosas, as neoplasias intracranianas, as crises epilépticas, condições raras como as injeções intratecais, a malformação de Chiari tipo I, e outros transtornos intracranianos não-vasculares.

Em comparação com as cefaléias primárias, existem poucos estudos epidemiológicos sobre esses tipos de cefaléia. Ensaios terapêuticos controlados são quase inexistentes.

A cefaléia que persiste por mais de um mês após o tratamento bem-sucedido ou a resolução espontânea do transtorno intracraniano geralmente tem outros mecanismos. A cefaléia crônica que persiste por mais de três meses após o tratamento ou remissão do transtorno intracraniano está definida no Apêndice para fins de pesquisa. Estas cefaléias existem, mas têm sido pouco estudadas, e a colocação no apêndice tem a intenção de estimular mais pesquisas sobre tais cefaléias e seus mecanismos.

7.1 Cefaléia atribuída a hipertensão liquórica

Classificada em outra parte:

Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana ou hidrocefalia causada por neoplasia.

7.1.1 Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)

Termos previamente utilizados

Hipertensão intracraniana benigna (HIB), pseudotumor cerebral, hidropsia meníngea, meningite serosa.

Crítérios diagnósticos

- A. Cefaléia progressiva com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. ocorrência diária
 2. dor difusa e/ou constante (não pulsátil)
 3. agravada pela tosse ou esforço
- B. Hipertensão intracraniana preenchendo os seguintes critérios:
 1. paciente alerta com exame neurológico normal ou demonstrando qualquer uma das seguintes anormalidades:
 - a. papiledema
 - b. aumento da mancha cega
 - c. defeito do campo visual (progressivo se não tratado)
 - d. paralisia do VI nervo craniano
 2. pressão liquórica aumentada (> 200 mm de H_2O em não obesos e > 250 mm de H_2O em obesos, medida por punção lombar em decúbito ou por monitoramento da pressão epidural ou intraventricular)
 3. bioquímica liquórica normal (a redução dos níveis de proteínas é aceitável) e celularidade normal
 4. doenças intracranianas (incluindo trombose venosa) excluídas através de investigação apropriada
 5. nenhuma causa metabólica, tóxica ou hormonal de hipertensão intracraniana
- C. A cefaléia aparece em estreita relação temporal com o aumento da pressão intracraniana
- D. A cefaléia melhora após retirada de liquor, suficiente para reduzir a pressão para 120 a 170 mm de H_2O e desaparece dentro de 72 horas da normalização persistente da pressão intracraniana

Comentários

HII ocorre mais freqüentemente em mulheres jovens e obesas.

Embora a maioria dos pacientes com HII tenha edema de papila, HII sem papiledema pode ser observada. Outros sintomas ou sinais de HII incluem ruídos intracranianos, zumbido, escurecimento visual transitório e diplopia.

7.1.2 Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólica, tóxica ou hormonal

Classificada em outro lugar

A cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana devido a trauma craniano, doença vascular ou infecção intracraniana é codificada quando qualquer desses distúrbios estiver presente. A cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana ocorrendo como efeito adverso de medicação está codificada como 8.3 *Cefaléia como efeito adverso atribuído ao uso crônico de medicamento*.

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. ocorrência diária
 2. dor difusa e/ou constante (não pulsátil)
 3. agravada pela tosse ou esforço
- B. Hipertensão intracraniana preenchendo os seguintes critérios:
 1. paciente alerta com exame neurológico normal ou demonstrando qualquer das seguintes anormalidades:
 - a. papiledema
 - b. aumento da mancha cega
 - c. defeito do campo visual (progressivo, se não tratado)
 - d. paralisia do VI nervo
 2. pressão líquórica aumentada (> 200 mm de H₂O em não obesos e > 250 mm de H₂O em obesos medida por punção lombar na posição deitada ou por monitoramento da pressão epidural ou intraventricular)
 3. química líquórica normal (aceitável diminuição dos níveis de proteína) e celularidade normal
 4. afastada a possibilidade de doenças intracranianas (incluindo trombose venosa) através de investigações apropriadas
- C. A cefaléia aparece após semanas ou meses de um transtorno endócrino, hipervitaminose A ou ingestão de substâncias (outras que não medicamentos) que podem elevar a pressão líquórica
- D. A cefaléia desaparece dentro de três meses após a remoção da causa

Comentário

A hidrocefalia de pressão normal não causa cefaléia.

7.1.3 Cefaléia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia com pelo menos duas das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. dor difusa
 2. pior ao acordar
 3. piora com as manobras Valsalva-símiles
 4. acompanhada de vômitos
 5. associada com papiledema, paralisia do VI nervo craniano, alterações do nível de consciência, instabilidade da marcha e/ou aumento do perímetro cefálico (em crianças < 5 anos)
- B. Hidrocefalia com pressão elevada preenchendo os seguintes critérios:
 1. aumento ventricular em exame de neuroimagem
 2. pressão líquórica > 200 mm de H₂O em não obesos ou > 250 mm de H₂O em obesos
 3. nenhum outro transtorno intracraniano causando aumento da pressão líquórica
- C. A cefaléia aparece em relação temporal estreita com o aumento da pressão líquórica
- D. A cefaléia desaparece dentro de 72 horas após a normalização da pressão líquórica

7.2 Cefaléia atribuída a hipotensão líquórica

7.2.1 Cefaléia pós-punção dural

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia que piora dentro de 15 minutos após o indivíduo sentar-se ou ficar em pé e que melhora dentro de 15 minutos após deitar-se, com ao menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. rigidez nuchal
 2. zumbido
 3. hipoacusia
 4. fotofobia
 5. náusea
- B. Ter sido realizada uma punção dural
- C. A cefaléia aparece dentro de cinco dias após a punção dural
- D. A cefaléia desaparece¹ numa das maneiras seguintes:
 1. espontaneamente, dentro de uma semana
 2. dentro de 48 horas, após tratamento eficaz do extravasamento líquórico (usualmente através de tamponamento sangüíneo epidural - *blood patch*)

Nota

1. Isso acontece em 95% dos casos. Quando a cefaléia persiste, esta relação causal é posta em dúvida.

7.2.2 Cefaléia por fístula liquórica**Critérios diagnósticos**

- A. Cefaléia que piora dentro de 15 minutos após o indivíduo sentar-se ou ficar em pé e que melhora dentro de 15 minutos após deitar-se, com ao menos uma das seguintes características e preenchendo os critérios C e D:
 1. rigidez nucal
 2. zumbidos
 3. hipoacusia
 4. fotofobia
 5. náusea
- B. Um procedimento ou trauma identificado causou extravasamento persistente de LCR com ao menos um dos seguintes:
 1. evidência de hipotensão liquórica à RM (p.ex., realce paquimeníngeo)
 2. evidência de fístula liquórica à mielografia convencional, mielografia por TC, ou cisternografia
 3. pressão liquórica inicial < 60 mm de H₂O na posição sentada
- C. A cefaléia aparece em relação temporal estreita com o extravasamento liquórico
- D. A cefaléia desaparece dentro de sete dias após a oclusão da fístula liquórica

7.2.3 Cefaléia atribuída a hipotensão liquórica espontânea (ou idiopática)**Termos previamente utilizados**

Hipotensão intracraniana espontânea, hipotensão intracraniana primária, cefaléia por baixo volume liquórico, cefaléia hipoliquorréica.

Critérios diagnósticos

- A. Cefaléia difusa e/ou em peso que piora dentro de 15 minutos após o indivíduo sentar-se ou levantar-se, com pelo menos uma das seguintes características e preenchendo o critério D:
 1. rigidez nucal
 2. zumbido
 3. hipoacusia
 4. fotofobia
 5. náusea
- B. Pelo menos um dos seguintes
 1. evidência de hipotensão liquórica à RM (p.ex., realce paquimeníngeo)
 2. evidência de fístula liquórica à mielografia convencional, mielografia por TC, ou cisternografia

3. pressão liquórica inicial < 60 mm de H₂O na posição sentada
- C. Sem história de punção dural ou outra causa de fístula.
- D. A cefaléia desaparece dentro de 72 horas após tamponamento sangüíneo epidural

Comentários

O distúrbio subjacente pode ser uma redução do volume liquórico. Frequentemente, uma história de aumento trivial da pressão intracraniana (p.ex., na tosse vigorosa) é obtida. Em outros casos ocorreu uma queda súbita da pressão atmosférica.

Uma cefaléia postural parecida com aquela da hipotensão liquórica tem sido relatada após o coito. Tal cefaléia deve ser classificada aqui, porque decorre de fístula liquórica.

Muitos pacientes com a cefaléia por hipotensão liquórica espontânea respondem ao tamponamento sangüíneo epidural, à infusão salina epidural ou a terapias farmacológicas, tais como a cafeína intravenosa ou os analgésicos convencionais. Alguns têm resolução espontânea da cefaléia, enquanto outros recaem após um tratamento inicial bem-sucedido. Casos de herniação do manguito dural, particularmente na região torácica, têm sido relatados e os pacientes tratados cirurgicamente com sucesso.

A punção dural deve ser evitada em pacientes com anormalidades na RM, entre as quais o realce meníngeo pelo contraste.

7.3 Cefaléia atribuída a doença inflamatória não-infecciosa

7.3.1 Cefaléia atribuída a neurosarcoidose

Crítérios diagnósticos

- A. Cefaléia sem características típicas conhecidas, preenchendo os critérios C e D
- B. Evidência de neurosarcoidose:
- C. A cefaléia aparece em relação temporal com a neurosarcoidose
- D. A cefaléia desaparece dentro de três meses após tratamento bem-sucedido da neurosarcoidose

Nota

1. As evidências de neurosarcoidose incluem as lesões de nervos cranianos, lesão expansiva intracraniana ao exame de RM, meningite asséptica e/ou lesões focais inflamatórias periventriculares e lesões com efeito de massa e realce homogêneo que são confirmadas por biópsia como granulomas não-caseosos.