

# CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE CEFALÉIAS

**3ª Edição - 2014**

**Tradução portuguesa da:**

**International Classification of Headache Disorders  
ICHD-3 beta - 2013**

Apoio:





# **CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE CEFALÉIAS**

## **3ª Edição - 2014**

Tradução portuguesa da:

**International Classification of Headache Disorders**  
**ICHD-3 beta - 2013**



# Índice

	Pág.
<b>Prefácio da edição portuguesa</b>	3
<b>Introdução da edição original</b>	6
<b>Subcomissões das classificações</b>	7
<b>Prefácio da edição original</b>	10
<b>Como usar a classificação</b>	11
<b>Classificação</b>	13
<b>Parte 1: Cefaleias Primárias</b>	<b>21</b>
1. Enxaqueca	23
2. Cefaleias tipo tensão	35
3. Cefaleias trigémino-autonómicas	40
4. Outras cefaleias primárias	46
<b>Parte 2: Cefaleias Secundárias</b>	<b>55</b>
Introdução	57
5. Cefaleia atribuída a traumatismo da cabeça e/ou pescoço	59
6. Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical	65
7. Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular	81
8. Cefaleia atribuída a substâncias ou à sua privação	91
9. Cefaleia atribuída a infeção	103
10. Cefaleia atribuída a perturbação da homeostasia	110
11. Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios peri-nasais, dentes, boca ou outras estruturas cranianas ou faciais	119
12. Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica	128
<b>Parte 3: Neuropatias cranianas dolorosas, outras dores faciais e outras cefaleias</b>	<b>131</b>
13. Neuropatias cranianas dolorosas e outras dores faciais	133
14. Outras cefaleias	143
<b>Apêndice</b>	<b>145</b>
Definição de Termos	163



# Prefácio da edição portuguesa

Caros Colegas

Durante o Congresso da International Headache Society em Boston, nos EUA, em Julho de 2013 foi publicamente apresentada a terceira edição da Classificação das Cefaleias, publicada na revista Cephalalgia, volume 33, número 9, de julho de 2013 e designada por ICHD-3 beta.

O Prof. Jes Olesen, Presidente da Subcomissão de Classificação, no final da sua alocução sobre a nova classificação justificou a designação de “beta” pelo facto de ser uma versão que carece de treino prático para consolidação e ajustamentos necessários para a articulação em curso com a componente sobre cefaleias da Classificação Internacional de Doenças (ICD-11) da OMS e posterior publicação de uma versão final. Convidou todas as Sociedades Nacionais de Cefaleias e de Neurologia a utilizarem imediatamente esta versão e a procederem à sua tradução apesar de não ser a versão definitiva porque não se esperam profundas alterações até à versão definitiva que se estima que venha a ocorrer dentro de 3 anos, no máximo.

A Direção da Sociedade Portuguesa de Cefaleias mostrou-se, de imediato, interessada em promover a referida tradução e iniciou, desde logo, os preparativos para o efeito. Assim foi criada uma comissão envolvendo diversos membros da Sociedade Portuguesa de Cefaleias, a maior parte já com experiência de tradução das versões anteriores, que distribuíram entre si os diversos capítulos da classificação.

Esta Comissão teve um trabalho difícil, moroso e que motivou uma ampla discussão sobre os termos mais adequados para determinadas situações clínicas em que não há uma correspondência verbal direta em português. O resultado desse trabalho que seguiu um modelo igual ao original publicado na Cephalalgia (mantendo as siglas em inglês quando amplamente usadas e as siglas portuguesas de uso corrente) surge agora à luz do dia. Dada a sua dimensão não é um instrumento de consulta fácil, mas, espera-se que possa vir a ser um instrumento útil para todos os neurologistas, em particular, para os que se dedicam preferencialmente às cefaleias. A equipa tradutora espera que este trabalho seja também útil para a comunidade médica portuguesa e que contribua para melhorar e uniformizar os conhecimentos científicos sobre este tipo de patologia e até facilitar a referência clínica. Esperamos também que seja possível elaborar posteriormente, uma publicação resumida, de bolso, que permita uma consulta rápida durante o ato médico, à semelhança do que já foi feito com a versão anterior da Classificação Internacional de Cefaleias (ICHD-II).

## **José M. Pereira Monteiro (Coordenador)**

José Rocha Barros  
Paula Esperança  
Gabriela Fernandes  
Helena Gens  
Raquel Gil Gouveia  
Isabel Luzeiro  
Jorge Machado  
Isabel Pavão Martins  
Fernando Matias  
Maria Manuela Palmeira  
Elsa Parreira  
Carlos Fontes Ribeiro  
Alfredo Sá  
Lívia Sousa

## ICHD-3 beta está publicada. Use-a imediatamente.

Jes Olesen

Após duas bem-sucedidas edições da *Classificação Internacional de Cefaleias (ICHD)*, a terceira edição é agora publicada. Chamamos-lhe ICHD-3 beta, porque se tornou possível coordenar a nossa classificação com a futura *Classificação Internacional de Doenças*, edição 11 (ICD-11) da Organização Mundial de Saúde (OMS). Trabalhamos em proximidade e em paralelo com a OMS. Isto resultou numa muito boa representação da cefaleia na versão preliminar da ICD-11. Agora, a OMS quer testá-la no terreno durante um bom par de anos e a nossa classificação pode também ser testada na prática clínica em paralelo com a versão da OMS. Isto permite-nos também testar na prática clínica a ICHD-3 versão beta. Esperamos alguns refinamentos posteriores da classificação, que não serão revoluções. Esperamos, em dois ou três anos estar capazes de publicar, não só os códigos da ICHD-3, mas também os códigos da ICD-11 para todos os tipos de cefaleias. Tal tornará a nossa classificação muito mais útil, porque é a classificação da OMS que, em muitos países, é usada na codificação diagnóstica de rotina. Em muitos casos, também determina o reembolso pelo tratamento dos doentes. É, pois, da maior importância que as duas classificações sejam congruentes, embora a ICHD-3 permaneça mais detalhada do que a ICD-11.

Recomendamos vivamente que cada um comece, de imediato, a usar a ICHD-3 beta. Os leitores não devem ficar confusos com o rótulo “beta”, porque este só é necessário para a ligação da ICHD-3 com a ICD-11 e acreditamos que, no futuro, haverá apenas pequenas alterações. Há aspetos novos muito importantes e muitas melhorias na ICHD-3 beta. Por exemplo, os critérios para o diagnóstico da enxaqueca crónica são agora parte integrante do corpo principal da classificação e a dupla codificação é recomendada para a enxaqueca crónica com abuso medicamentoso. Há critérios completamente revistos para as cefaleias secundárias, para que a codificação do diagnóstico se torne possível no primeiro encontro com o doente. Na edição anterior, não poderia ser feito um diagnóstico definitivo, enquanto o doente não estivesse curado ou não tivesse recuperado substancialmente da perturbação causal e da

cefaleia secundária, o que era altamente impraticável. Foram acrescentadas algumas entidades novas, quer ao corpo principal da classificação quer ao apêndice, que também foi consideravelmente alargado. O apêndice, agora, contém critérios alternativos para importantes entidades, tais como enxaqueca com aura e enxaqueca crónica. A enxaqueca vestibular foi definida no apêndice em colaboração com a Sociedade Barany, para promover e facilitar a pesquisa nesta entidade, que muitos consideram prevalente e importante, outros não.

Recomendamos também a tradução da ICHD-3 beta para publicação eletrónica, mesmo que algo possa mudar no intervalo de três anos. Se a versão beta for traduzida agora, será muito fácil fazer pequenas alterações, que tornem necessárias, após ser testada no terreno, e acrescentar os números do código da ICD-11. Também recomendamos que as sociedades nacionais de cefaleias publiquem a publicação da ICHD-3 beta nos seus jornais de língua nacional. Um comentário, um editorial ou algo semelhante terá provavelmente interesse para os leitores dos jornais nacionais.

Demorou três anos e meio a desenvolver a ICHD-3 beta e os membros da comissão de classificação trabalharam arduamente para o conseguir. Tal como anteriormente, houve um encontro de trabalho para cada capítulo da classificação, para o qual muitos outros especialistas em cefaleias contribuíram significativamente. Quero exprimir a minha gratidão aos membros da comissão de classificação e a todos os numerosos especialistas em cefaleias que trabalharam como membros dos encontros de trabalho.

Desde a última edição da ICHD, Marcia Wilkinson, Dieter Soyka e Frank Clifford Rose que foram membros da primeira Comissão de Classificação, estão agora falecidos. Recordaremos sempre as suas importantes contribuições para a classificação de cefaleias.

Finalmente, não se esqueçam de citar a ICHD-3 beta nos vossos artigos científicos. É importante divulgar o conhecimento sobre a ICHD-3 beta e também estimular o uso desta classificação igualmente por especialistas e não especialistas em cefaleias.

# CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS CEFALIAS

## 3.<sup>a</sup> Edição (versão beta)

### Direitos de autor

A *Classificação Internacional de Cefaleias, 3ª edição (versão beta)*, pode ser reproduzida livremente para uso científico, educacional ou clínico por instituições, sociedades ou indivíduos. De outra forma, os direitos de autor pertencem exclusivamente à Sociedade Internacional de Cefaleias. A reprodução de parte ou partes, sob qualquer forma, para fins comerciais, requer a permissão da Sociedade que será obtida mediante o pagamento de uma taxa. Por favor, contacte o editor para o endereço abaixo.

© Sociedade Internacional de Cefaleias 2013.

Os pedidos de permissão para reprodução deverão ser submetidos às Publicações Sage, Lda, 1 Oliver's Yard, 55 City Road, London EC1Y 1SP, United Kingdom (tel:+44 (0) 20 7324 8500; fax +44 (0) 207 324 8600) [www.sagepub.co.uk](http://www.sagepub.co.uk)).

### Traduções

A Sociedade Internacional de Cefaleias permite, expressamente, a tradução de toda ou de partes da ICHD-3 beta, para fins de ensaio e/ou educação, mas não os autoriza. As autorizações devem ser dadas por membros das sociedades nacionais. Sempre que estas existam, tais autorizações devem-lhes ser pedidas. Todas as traduções devem ser requeridas para serem registadas na Sociedade Internacional de Cefaleias. Antes de iniciar uma tradução, quem pretende traduzir é aconselhado a inquirir se essa tradução já existe. Todos os tradutores deverão estar atentos à necessidade de seguirem rigorosos protocolos de tradução. Publicações que incluam estudos, que façam uso de traduções de toda ou de parte da ICHD-3 beta, deverão incluir uma breve descrição do processo de tradução, incluindo a identificação dos tradutores (deve sempre haver mais do que um).

## **Membros da Subcomissão da Primeira Classificação das Cefaleias**

### **Jes Olesen, Dinamarca (Presidente)**

André Bes, França  
Robert Kunkel, EUA  
James W Lance, Austrália  
Giuseppe Nappi, Itália  
Volker Pfaffenrath, Alemanha  
Frank Clifford Rose, Reino Unido  
Bruce S Schoenberg, EUA  
Dieter Soyka, Alemanha  
Peer Tfelt-Hansen, Dinamarca (Secretário)  
K Michael A Welch, EUA  
Marcia Wilkinson, Reino Unido

## **Membros da Subcomissão da Segunda Classificação das Cefaleias**

### **Jes Olesen, Dinamarca (Presidente)**

Marie-Germaine Bousser, França  
Hans-Christoph Diener, Alemanha  
David Dodick, EUA  
Michael First, EUA  
Peter J Goadsby, Reino Unido  
Hatmut Göbel, Alemanha  
Miguel J A Lainez, Espanha  
James W Lance, Austrália  
Richard B Lipton, EUA  
Giuseppe Nappi, Itália  
Fumihiko Sakai, Japão  
Jean Schoenen, Bélgica  
Stephen D Silberstein, EUA  
Timothy J Steiner, Reino Unido (Secretário)

## **Membros da Subcomissão da Terceira Classificação das Cefaleias**

### **Jes Olesen, Dinamarca (Presidente)**

Lars Bendtsen, Dinamarca  
David Dodick, EUA  
Anne Ducros, França  
Stefan Evers, Alemanha  
Michael First, EUA  
Peter J Goadsby, EUA  
Andrew Hershey, EUA  
Zaza Katsarava, Alemanha  
Morris Levin, USA  
Julio Pascual, Espanha  
Michael B Russel, Noruega  
Todd Schwedt, EUA  
Timothy J Steiner, Reino Unido (Secretário)  
James W Lance, Austrália  
Cristina Tassorelli, Itália  
Gisela M Terwindt, Holanda  
Maurice Vincent, Brasil  
Shuu-Jiun Wang, Taiwan

## **Membros dos grupos de trabalho da Terceira Classificação de Cefaleias**

### **Grupo de Trabalho sobre Enxaqueca:**

#### **J. Olesen, Dinamarca (Presidente)**

(jes.olesen@regionh.dk)  
S. Evers, Alemanha; A. Charles, EUA; A. Hershey, EUA;  
R. Lipton, EUA; M. First, EUA; H. Bolay, Turquia;  
M. Lantéri-Minet, França; E. A. MacGregor, Reino Unido;  
T. Takeshima, Japão; HW Schyztz, Dinamarca.

### **Grupo de Trabalho sobre Cefaleias do Tipo Tensão:**

#### **L Bendtsen, Dinamarca (Presidente)**

(lars.bendtsen@regionh.dk)  
S. Ashina, EUA; MT Goicochea, Argentina; K Hirata, Japão;  
K Holroyd, EUA; C Lampl, Austria; RB Lipton, EUA;  
DD Mitsikostas, Grécia; J Schoenen, Bélgica.

### **Grupo de Trabalho sobre Cefaleias Trigémico-Autonómicas:**

#### **P Goadsby, EUA (Presidente)**

(peter.goadsby@ucsf.edu)  
C. Boes, EUA; C. Bordini, Brasil; E Cittadini, Reino Unido;  
A Cohen, Reino Unido; M Leone, Itália; A May, Alemanha;  
L Newman, EUA; J Pareja, Espanha; J-W Park, Coreia do Sul;  
T Rozen, EUA; E Waldenlind, Suécia.

### **Grupo de Trabalho sobre Outras Cefaleias Primárias:**

#### **S-J Wang, Taiwan (Presidente)**

(sjwang@vghtpe.gov.tw)  
A Ducros, França; EEvers, Alemanha; J-L Fuh, Taiwan;  
A Ozge, Turquia; JA Pareja, Espanha; J Pascual, Espanha;  
M Peres, Brasil; W Young, EUA; S-Y Yu, China.

### **Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a Traumatismo da cabeça e/ou pescoço:**

#### **T Schwedt, EUA (Presidente)**

(Schwedt.Todd@mayo.edu)  
I Abu-Arafeh, Reino Unido; J Gladstone, Canada;  
S-J Huang, Taiwan; R Jensen, Dinamarca; JMA Lainez, Espanha;  
D Obliniene, Lituania; P Sandor, Suíça; AI Scher, EUA.

### **Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a Doença Vasculiar Craniana ou Cervical:**

#### **A Ducros, França (Presidente)**

(anne.ducros@lrb.aphp.fr)  
M Arnold, Suíça; M Dichgans, Alemanha; E Houdart, França;  
J Ferro, Portugal; E Leroux, Canada; Y-S Li, China;  
A. Singhal, EUA; G Tietjen, EUA.

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

**DW Dodick, EUA (Presidente)**

(Dodick.David@mayo.edu)

S Evers, Alemanha, D Friedman, EUA; S Kirby, Canada; B Mokri, EUA; J Pascual, Espanha; M Peres, Brasil; A Purdy, Canada; K Ravishankar, India; P Sandor, Suíça; W Schievink, EUA; R Stark, Australia; F Taylor, EUA.

**Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a uma substância ou à sua privação:**

**MB Russell, Noruega (Presidente)**

(m.b.russell@medisin.uio.no)

L Bendtsen, Dinamarca; J-L Fuh, Taiwan; Z Katsarava, Alemanha; AV Krymchantowski, Brasil; M Leone, Itália; K Ravishankar, India; A Tugrul, Turquia; NJ Wiendels, Holanda.

**Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a infeção:**

**C Tassorelli, Itália (Presidente)**

(Cristina.tassorelli@mondino.it)

E Marchioni, Itália; V Osipova, Russia; K Ravishankar, India; L Savi, Itália; F Sakai, Japão; JR Berger, EUA.

**Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a perturbações da homeostasia:**

**J Pascual, Espanha (Presidente)**

(juliopascualgomez@gmail.com)

M Bigal, Brasil; C. Bordini, Brasil; J González Menacho, Espanha; F Mainardi, Itália; A Ozge, Turquia; J Pereira-Monteiro, Portugal; M Serrano-Dueñas, Equador.

**Grupo de Trabalho sobre Cefaleia ou Dor facial atribuída a perturbações do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas cranianas ou faciais:**

**M Levin, EUA (Presidente)**

(mo.levin@hitchcock.org)

R Cady, EUA; C Fernandez de las Peñas, Espanha; D Frieman, EUA; V Guidetti, Itália; J Lance, Austrália; P Svensson, Dinamarca.

**Grupo de Trabalho sobre cefaleias atribuídas a perturbações psiquiátricas:**

**M Vincent, Brasil (Presidente)**

(Maurice.vincent@me.com)

M First, EUA; E Loder, EUA; AE Lake III, EUA; F Radat, França; JI Escobar, EUA.

**Grupo de Trabalho sobre neuropatias cranianas dolorosas e outras dores faciais:**

**A Katsarava, Alemanha (Presidente)**

(zaza.katsarava@uni-due.de)

R Benoliel, Israel; C Sommer, Alemanha; A Woda, França; J Zakrzewska, Reino Unido; V Aggarwal, Reino Unido; L Bonamico, Argentina; D Ettlin, EUA; S Graff-Radford, EUA; J-P Goulet, Canada; S Jääskläinen, Finlândia; V Limmroth, Alemanha; A Michelotti, Itália; D Nixdorf, EUA; M Obermann, Alemanha; R Ohrbach, EUA; J Pereira-Monteiro, Portugal; P Pionchon, França; T Renton, Reino Unido; S De Siqueira, Brasil; C Wöber-Bingol, Áustria.

**Grupo de Trabalho sobre perturbações em apêndice e critérios:**

**GM Terwindt, Holanda (Presidente)**

(G.M.Terwindt@lumc.nl)

**Agradecimentos**

O trabalho da Comissão de Classificação de Cefaleias da Sociedade Internacional de Cefaleias é financeiramente suportado em exclusivo pela Sociedade Internacional de Cefaleias. Não houve patrocínio comercial da 3ª Edição da Classificação Internacional de Cefaleias.

Agradecemos o apoio de Timothy Steiner, em primeiro lugar, pelos seus esforços como secretário honorário da Comissão de Classificação e, em segundo lugar, pelo seu trabalho de edição e preparação deste manuscrito.

## Prefácio

Depois de duas edições da *Classificação Internacional de Cefaleias (CIC/ICHD)* muito bem-sucedidas, a terceira está agora próxima de seu final. Os membros da Comissão de Classificação trabalharam arduamente durante três anos para executar esta versão beta. Muitos membros presidiram aos trabalhos de um capítulo específico da classificação, assistidos por um número de outros especialistas. Para esta edição, havia um substancial acervo de evidência disponível para o trabalho de classificação, em contraste com as edições anteriores que, maioritariamente, se basearam na opinião de especialistas. Tentamos ser conservadores, fazendo alterações só, onde havia clara evidência publicada para suportar a alteração ou quando a necessidade de mudança era intuitivamente óbvia.

Esta é a primeira vez que publicamos uma versão beta antes da versão final. A principal razão é para sincronizar a *ICHD-3* com a próxima revisão (11ª edição) da *Classificação Internacional de Doenças (ICD-11)*. Essa classificação vai já muito avançada e, assim, não só asseguraremos uma excelente boa representação da cefaleia dentro da *ICD-11*, mas também garantiremos a congruência entre a *ICD-11* e a *ICHD-3 beta*. Contudo, a *ICD-11* entra numa fase de ensaio e a *ICHD-3* deverá fazer o mesmo. Esta fase de ensaio permitirá a identificação e correção de erros e obter uma ampla informação proveniente dos membros da Sociedade Internacional de Cefaleias.

Os códigos de diagnóstico da *ICD-11* não estarão concluídos, antes de dois a três anos, mas será uma grande vantagem para a *ICH-3* poder incluir esses códigos a par dos seus próprios. Os códigos da *ICD-11* da OMS serão usados pelas autoridades de saúde para a codificação oficial dos diagnósticos e, em muitos casos, serão utilizados para fins de reembolso, devemos tê-los corretos.

Publicaremos a *ICHD-3 beta*, de imediato, na página da internet da Sociedade Internacional de Cefaleias e pouco

depois num exemplar da Cefalalgia. Os testes no terreno continuarão por dois ou talvez três anos. Esperam-se pequenas emendas, quer para a *ICHD-3*, quer para os códigos da *ICD-11*, que serão incorporadas. Nessa altura, publicaremos a *ICHD-3*, na sua versão final na Cefalalgia.

A *ICHD-3 beta* será publicada só em Inglês mas, todos os que em qualquer parte do mundo quiserem fazer, de forma cuidada, a sua própria classificação, de toda ou de partes, serão bem-vindos, mas sujeitos às condições acima estabelecidas. A versão final da *ICHD-3* deverá ser traduzida no maior número possível de línguas e essas traduções publicadas, como aconteceu com a primeira e a segunda edição. Como esperamos que a *ICHD-3 beta* seja muito similar à versão final, o trabalho de tradução iniciado agora é provável que continue a ser útil. Qualquer alteração que seja necessário fazer mais tarde, na sequência dos testes no terreno, poderá ser feita facilmente.

Clínicos e investigadores devem começar a usar os critérios da *ICHD-3 beta*. Houve muitas melhorias em relação *ICHD-II*, e será inútil continuar a usar a *ICHD-II* no trabalho científico. Encorajamos os leitores a estudar a *ICHD-3 beta* muito cuidadosamente e a documentarem e comentarem quaisquer inconsistências que possam encontrar. Os comentários **não deverão ser enviados para mim**, mas para os presidentes dos respetivos grupos de trabalho. Os seus nomes e endereços de correio eletrónico encontram-se nesta publicação e na página da IHS na internet.

**JES OLESEN**

Presidente

Comissão de Classificação das Cefaleias

Sociedade Internacional de Cefaleias

## Como usar esta classificação

Este extenso documento não é para ser decorado. Nem os membros do Subcomissão da Classificação conseguem lembrar todo o seu conteúdo. É um documento a ser consultado várias vezes. Dessa forma, depressa aprenderão os critérios para o diagnóstico da 1.1 *Enxaqueca sem aura*, 1.2 *Enxaqueca com aura*, a maioria dos subtipos do item 2. *Cefaleia tipo tensão*, 3.1 *Cefaleia em salvas* e alguns outros. O restante será sempre algo a ser consultado. Na prática clínica, não é necessária a classificação para os casos óbvios de enxaqueca ou cefaleia do tipo tensão, mas vai ser útil quando o diagnóstico for duvidoso. Para a investigação, a classificação é indispensável e cada doente que entre num projeto de estudo, seja ensaio clínico com fármacos, estudo fisiopatológico ou bioquímico, deverá preencher um conjunto de critérios de diagnóstico.

1. Esta classificação apresenta-se de forma hierarquizada e permite decidir o quão detalhado se quer fazer um diagnóstico. Este pode variar do nível do primeiro até ao quinto dígito. O primeiro dá uma noção grosseira sobre o grupo a que o doente pertence. É, por exemplo: 1. *Enxaqueca* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão* ou 3. *Cefaleia trigémimo-autonómica*. A seguir, obtém-se informação permitindo um diagnóstico mais detalhado. O detalhe desejado depende da finalidade. Na prática clínica geral, apenas o primeiro e o segundo dígito de diagnóstico geralmente se aplicam, ao passo que, na prática especializada e em centros de cefaleias já convém um diagnóstico ao nível do terceiro ou quarto dígitos.
2. Para fins diversos, os doentes recebem um diagnóstico de acordo com o fenótipo da cefaleia que apresentam no momento ou que tenham apresentado no último ano. Para estudo genético e outros fins, é considerada a ocorrência durante toda a vida.
3. Cada tipo distinto, subtipo ou subforma de cefaleia que o doente relata deve ser, separadamente, diagnosticado e codificado. Assim, num centro de cefaleias, um doente gravemente afetado pode receber três diagnósticos e códigos: 1.1 *Enxaqueca sem aura*, 1.2 *Enxaqueca com aura* e 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*.
4. Quando um doente recebe mais do que um diagnóstico, estes devem ser listados por ordem decrescente de importância para o doente.
5. Se um tipo de cefaleias num doente em particular preenche dois conjuntos diferentes de critérios de diagnóstico, então todas as outras informações disponíveis deverão ser usadas para decidir qual das alternativas é o diagnóstico correto ou a que mais se aproxima do diagnóstico. Isso pode incluir a história da cefaleia ao longo do tempo (como começou a cefaleia?), a história familiar, o efeito das medicações, relação com a menstruação, a idade, o sexo e um conjunto de outros aspetos. O preenchimento dos critérios de diagnóstico para 1. *Enxaqueca*, 2. *Cefaleia do tipo tensão* ou 3. *Cefaleias trigémimo-autonómicas*, ou qualquer dos seus subtipos, prevalece sempre sobre o preenchimento de critérios para as categorias de diagnósticos prováveis de cada uma delas, as quais são descritas no final de cada grupo. Por outras palavras, um doente cuja cefaleia preencha critérios para: 1.5 *Enxaqueca provável* como para 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente*, deverá ser codificado para esta última. Não obstante, deve ser sempre considerada a possibilidade de algumas crises de cefaleia preencherem um conjunto de critérios, enquanto outras crises preenchem outro conjunto de critérios. Nesses casos, os dois diagnósticos coexistem e os dois devem ser codificados.
6. Para receber um diagnóstico particular de cefaleia, o doente deve, em muitos casos, apresentar um número mínimo de crises (ou dias) com aquele tipo de cefaleia. Esse número é especificado nos critérios de diagnóstico explícitos de cada tipo, subtipo e subforma de cefaleia. A cefaleia deve ainda preencher um número de outros requisitos descritos dentro dos critérios em letras separadas: A, B, C etc. Alguns tópicos com letras são monotemáticos, isto é, expressam um requisito único. Outros tópicos com letras são politemáticos e requerem, por exemplo, duas entre quatro das características listadas.
7. Alguns tipos de cefaleias só permitem o diagnóstico até ao nível do primeiro e segundo dígitos. Por isso, os critérios de diagnóstico até o terceiro ou quarto dígito requerem, como critério A, o preenchimento dos critérios para níveis 1 e/ou 2 e, no critério B e subsequentes, especifica os demais critérios a serem preenchidos.
8. A frequência das crises de cefaleias primárias varia desde crises em cada um ou dois anos até crises diárias. A intensidade das crises também é variável. A ICHD-3 beta, geralmente, não fornece a possibilidade de codificar por frequência e intensidade das crises, mas recomenda que a frequência e a intensidade sejam especificadas em texto livre.
9. *Cefaleia primária ou secundária ou ambas*: quando uma nova cefaleia ocorre, *pela primeira vez*, em estreita relação temporal com outra alteração, reconhecida como causa de cefaleia, ou preenche outros critérios de causalidade para essa afeção, a nova cefaleia é codificada como cefaleia secundária atribuída à perturbação causal. Isto é verdade, mesmo quando a cefaleia tem as características de uma cefaleia primária (enxaqueca, cefaleia tipo tensão, cefa-

leia em salvas ou uma das outras cefaleias trigemino-autonómicas). Quando uma cefaleia primária *preexistente* se torna *crônica* em estreita relação temporal com outra alteração, reconhecida causa de cefaleia, os dois diagnósticos deverão ser atribuídos. Quando uma cefaleia primária agrava significativamente (a frequência e/ou a intensidade aumentam duas vezes ou mais) em estreita relação temporal com a tal perturbação causal, ambos os diagnósticos, o de cefaleia primária e o de cefaleia secundária devem ser atribuídos, desde que haja uma clara evidência de que esta perturbação pode causar cefaleias.

10. O último critério para cada forma de cefaleia é “Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta”. Considerar outros possíveis diagnósticos (o *diagnóstico diferencial*) faz parte da rotina do processo de diagnóstico clínico. Quando uma cefaleia parece preencher os critérios para uma dada forma de cefaleias, este último critério é sempre um lembrete para se considerar outros diagnósticos que possam explicar melhor a cefaleia em causa. Isto aplica-se, em particular, quando se discute se a cefaleia é primária ou secundária. Também se pode aplicar a causas alternativas de uma determinada perturbação: por exemplo, a cefaleia que ocorre em relação temporal próxima com um enfarte cerebral isquémico agudo pode ser a consequência não do acidente vascular cerebral, mas da causa do acidente vascular (por exemplo: dissecação arterial).
11. Muitos doentes com crises de cefaleias preenchendo um determinado conjunto de critérios de diagnóstico, também têm crises que, embora similares, não satisfazem plenamente os critérios. Isso pode ser devido ao tratamento, incapacidade de recordar os sintomas de forma precisa ou outros fatores. Peça ao doente para descrever uma crise típica não tratada ou tratada sem sucesso e certifique-se da existência de número de crises suficiente para estabelecer o diagnóstico. Depois inclua as crises menos típicas, quando descrever a frequência das crises.
12. Quando há suspeita de que um doente possui mais do que um tipo de cefaleia é altamente recomendado que preencha um diário de diagnóstico da cefaleia, no qual anote as principais características de cada episódio de cefaleia. Está demonstrado que o diário de cefaleias melhora o rigor do diagnóstico, assim como permite uma avaliação mais precisa do consumo de medicação. Finalmente, ensina o doente a distinguir entre diferentes cefaleias, por exemplo, entre a enxaqueca sem aura e cefaleia do tipo tensão episódica.
13. Em cada capítulo das cefaleias secundárias, são mencionadas as causas mais conhecidas e mais bem estabelecidas e são fornecidos os critérios para essas causas. No entanto, em muitos capítulos, por

exemplo, 9. *Cefaleia atribuída a infecção*, há um número quase infinito de etiologias possíveis. Para evitar uma lista muito longa, apenas são mencionadas as mais importantes. No exemplo, as causas mais raras estão incluídas no item 9.2.3 *Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica*. Esse mesmo sistema foi usado noutros capítulos de cefaleias secundárias.

14. Os critérios de diagnóstico para as cefaleias secundárias já não requerem mais a remissão ou a melhoria significativa da perturbação causal para que o diagnóstico possa ser feito. Os critérios de diagnóstico da ICHD-3 beta podem ser aplicados logo na apresentação ou logo após a confirmação da perturbação subjacente. O critério A refere-se à presença da cefaleia; o critério B é a presença de fator causal; o critério C é a evidência de causalidade. Em condições agudas, uma relação temporal próxima entre o início da cefaleia e o início da presumível perturbação causal é frequentemente suficiente para estabelecer a causalidade, enquanto condições menos agudas, geralmente, requerem maior evidência de causalidade. Em todo o caso, o último critério deverá ser aplicado como um teste: “Não melhor explicado por outro diagnóstico da ICHD-3 beta”.
15. Em algumas cefaleias secundárias, sendo um bom exemplo a 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a traumatismo da cabeça*, o reconhecimento da ocorrência de subformas de cefaleias persistentes; isto é, a cefaleia, que foi causada, inicialmente, por outra perturbação, falha a remissão, após a perturbação causal ter sido resolvida. Em tais casos, o diagnóstico muda de uma subforma aguda (por exemplo: 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a traumatismo da cabeça*) para a subforma persistente (5.2. *Cefaleia persistente atribuída a traumatismo da cabeça*) depois de um intervalo de tempo especificado (três meses, neste exemplo). A evidência de causalidade depende do preenchimento precoce dos critérios para o diagnóstico da subforma aguda e da persistência da mesma cefaleia.  
A maior parte destes diagnósticos estão no apêndice, porque não é suficientemente clara a evidência da sua existência. Estes não deverão ser aplicados regularmente, mas estão lá para estimular a pesquisa de melhores critérios de causalidade.
16. O Apêndice destina-se à investigação. Ajuda os cientistas clínicos a estudarem entidades órfãs para posterior inclusão (ou em alguns casos, exclusão) no corpo principal da classificação. Muitos diagnósticos e critérios de diagnóstico no Apêndice ou são novos ou são alternativas aos critérios do corpo principal da classificação. Alguns são velhas entidades ainda não suficientemente validadas; estas são candidatas a serem eliminadas na próxima revisão da ICHD se, entretanto, não for produzida evidência.

# Classificação

ICHD-3 código	Diagnóstico
<b>1.</b>	<b>Enxaqueca</b>
1.1	Enxaqueca sem aura
1.2	Enxaqueca com aura
1.2.1	Enxaqueca com aura típica
1.2.1.1	Aura típica com cefaleia
1.2.1.2	Aura típica sem cefaleia
1.2.2	Enxaqueca com aura do tronco cerebral
1.2.3	Enxaqueca hemipléfica
1.2.3.1	Enxaqueca hemipléfica familiar (FHM)
1.2.3.1.1	Enxaqueca Hemipléfica familiar tipo 1 (FHM1)
1.2.3.1.2	Enxaqueca Hemipléfica familiar tipo 2 (FHM2)
1.2.3.1.3	Enxaqueca Hemipléfica familiar tipo 3 (FHM3)
1.2.3.1.4	Enxaqueca Hemipléfica familiar, outros loci
1.2.3.2	Enxaqueca hemipléfica esporádica
1.2.4	Enxaqueca retiniana
1.3	Enxaqueca crónica
1.4	Complicações da enxaqueca
1.4.1	Estado de mal de enxaqueca
1.4.2	Aura persistente sem enfarte
1.4.3	Enfarte atribuído a enxaqueca
1.4.4	Crise epilética desencadeada por enxaqueca
1.5	Enxaqueca provável
1.5.1	Enxaqueca sem aura, provável
1.5.2	Enxaqueca com aura, provável
1.6	Síndromes episódicas que podem estar associadas à enxaqueca
1.6.1	Perturbação gastrointestinal recorrente
1.6.1.1	Síndrome dos vômitos cíclicos
1.6.1.2	Enxaqueca abdominal
1.6.2	Vertigem paroxística benigna
1.6.3	Torcicolo paroxístico benigno
<b>2.</b>	<b>Cefaleia tipo tensão</b>
2.1	Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente
2.1.1	Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente associada a dor pericraniana
2.1.2	Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente não associada a dor pericraniana
2.2	Cefaleia tipo tensão episódica frequente
2.2.1	Cefaleia tipo tensão episódica frequente associada a dor pericraniana
2.2.2	Cefaleia tipo tensão episódica frequente não associada a dor pericraniana
2.3	Cefaleia tipo tensão crónica
2.3.1	Cefaleia tipo tensão crónica associada a dor pericraniana
2.3.2	Cefaleia tipo tensão crónica não associada a dor pericraniana
2.4	Cefaleia tipo tensão/Cefaleia tipo tensão, provável
2.4.1	Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente, provável
2.4.2	Cefaleia tipo tensão episódica frequente, provável
2.4.3	Cefaleia tipo tensão crónica, provável
<b>3.</b>	<b>Cefaleias trigémino-autonómicas</b>
3.1	Cefaleia em salvas
3.1.1	Cefaleia em salvas episódica
3.1.2	Cefaleia em salvas crónica
3.2	Hemicrânia paroxística
3.2.1	Hemicrânia paroxística episódica
3.2.2	Hemicrânia paroxística crónica
3.3	Crises de cefaleia neuralgiforme, unilateral, de curta duração

- 3.3.1. Crises de cefaleia neuralgiforme, unilateral, de curta duração com hiperemia conjuntival e lacrimojo (SUNCT)
  - 3.3.1.1 SUNCT episódico
  - 3.3.1.2 SUNCT crónico
- 3.3.2 Crises de cefaleia neuralgiforme, unilateral, de curta duração com sintomas autonómicos cranianos (SUNA)
  - 3.3.2.1 SUNA episódica
  - 3.3.2.2 SUNA crónica
- 3.4 Hemicrânia contínua
- 3.5 Cefaleia trigémimo-autonómica provável
  - 3.5.1 Cefaleia em salvas, provável
  - 3.5.2 Hemicrânia paroxística provável
  - 3.5.3 Cefaleia neuralgiforme, unilateral, de curta duração, provável
  - 3.5.4 Hemicrânia contínua provável
- 4. Outras cefaleias primárias**
- 4.1 Cefaleia primária da tosse
  - 4.1.1 Cefaleia primária da tosse, provável
- 4.2 Cefaleia primária do exercício
  - 4.2.1 Cefaleia primária do exercício, provável
- 4.3 Cefaleia primária associada à atividade sexual
  - 4.3.1 Cefaleia primária associada à atividade sexual, provável
- 4.4 Cefaleia explosiva primária
- 4.5 Cefaleia por estímulo frio
  - 4.5.1 Cefaleia atribuída à aplicação externa de estímulo frio
  - 4.5.2 Cefaleia atribuída à ingestão ou inalação de estímulo frio
  - 4.5.3 Cefaleia por estímulo frio, provável
    - 4.5.3.1 Cefaleia devida provavelmente à aplicação externa de um estímulo frio
    - 4.5.3.2 Cefaleia devida provavelmente à ingestão ou inalação de um estímulo frio
- 4.6 Cefaleia por pressão externa
  - 4.6.1 Cefaleia por compressão externa
  - 4.6.2 Cefaleia por tração externa
  - 4.6.3 Cefaleia por pressão externa, provável
    - 4.6.3.1 Cefaleia por compressão externa, provável
    - 4.6.3.2 Cefaleia por tração externa, provável
- 4.7 Cefaleia primária tipo guinada
  - 4.7.1 Cefaleia primária tipo guinada, provável
- 4.8 Cefaleia numular
  - 4.8.1 Cefaleia numular, provável
- 4.9 Cefaleia hípnic
  - 4.9.1 Cefaleia hípnic, provável
- 4.10 Cefaleia persistente diária desde o início
  - 4.10.1 Cefaleia persistente diária desde o início, provável
- 5. Cefaleia atribuída a traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical**
- 5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica
  - 5.1.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão crânio-encefálica moderada ou grave
  - 5.1.2 Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão crânio-encefálica ligeira
- 5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica
  - 5.2.1 Cefaleia persistente atribuída a lesão crânio-encefálica moderada ou grave
  - 5.2.2 Cefaleia crónica pós-traumática atribuída a lesão crânio-encefálica ligeira
- 5.3 Cefaleia aguda atribuída a lesão em contragolpe (“whiplash”)
- 5.4 Cefaleia persistente atribuída a lesão em contragolpe
- 5.5 Cefaleia aguda atribuída a craniotomia
- 5.6 Cefaleia persistente atribuída a craniotomia
- 6. Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical**
- 6.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico ou acidente isquémico transitório
  - 6.1.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico (enfarte cerebral)
  - 6.1.2 Cefaleia atribuída a acidente isquémico transitório (AIT)
- 6.2 Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática

- 6.2.1 Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral não traumática
- 6.2.2 Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoidea não traumática (HSA)
- 6.2.3 Cefaleia atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática (HSD)
- 6.3 Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota
  - 6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto
  - 6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)
  - 6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural
  - 6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso
  - 6.3.5 Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomeníngea (Síndrome de Sturge-Weber)
- 6.4 Cefaleia atribuída a arterite
  - 6.4.1 Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes
  - 6.4.2 Cefaleia atribuída a angeíte primária do sistema nervoso central
  - 6.4.3 Cefaleia atribuída a angeíte secundária do sistema nervoso central
- 6.5 Cefaleia atribuída a patologia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
  - 6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
  - 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia
  - 6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia carotídea ou vertebral
- 6.6 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)
- 6.7 Cefaleia atribuída a outra patologia arterial intracraniana aguda
  - 6.7.1 Cefaleia atribuída a procedimento endovascular intracraniano
  - 6.7.2 Cefaleia da angiografia
  - 6.7.3 Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível
    - 6.7.3.1 Cefaleia devida provavelmente à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível
  - 6.7.4 Cefaleia atribuída a dissecção arterial intracraniana
- 6.8. Cefaleia atribuída a doença vascular genética
  - 6.8.1 Arteriopatia cerebral autossómica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL)
  - 6.8.2 Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios de acidente vascular cerebral (MELAS)
  - 6.8.3 Cefaleia atribuída a outra doença vascular genética
- 6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária
- 7. Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular**
- 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão do líquido cefalorraquidiano (LCR)
  - 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática
  - 7.1.2 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólicas, tóxicas ou hormonais
  - 7.1.3 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia
- 7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão do LCR
  - 7.2.1 Cefaleia pós-punção dural
  - 7.2.2 Cefaleia por fístula de LCR
  - 7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea
- 7.3 Cefaleia atribuída a doença intracraniana inflamatória não infecciosa
  - 7.3.1 Cefaleia atribuída a neurosarcoidose
  - 7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica não infecciosa
  - 7.3.3 Cefaleia atribuída a outra doença intracraniana inflamatória não infecciosa
  - 7.3.4 Cefaleia atribuída a hipofisite linfocitária
  - 7.3.5 Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios e linfocitose do LCR
- 7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
  - 7.4.1 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
    - 7.4.1.1 Cefaleia atribuída a quisto colóide de terceiro ventrículo
  - 7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa
  - 7.4.3 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
- 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal
- 7.6 Cefaleia atribuída a crise epilética
  - 7.6.1 Hemicrânia epilética
  - 7.6.2 Cefaleia pós crise epilética
- 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I

- 7.8 Cefaleia atribuída a outra perturbação intracraniana não vascular
- 8. Cefaleia atribuída a uma substância 2 ou à sua privação**
- 8.1 Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a uma substância
  - 8.1.1 Cefaleia induzida por dador de óxido nítrico (NO)
    - 8.1.1.1 Cefaleia imediata provocada por dador de NO
    - 8.1.1.2 Cefaleia tardia provocada por dador de NO
  - 8.1.2 Cefaleia induzida por inibidor de fosfodiesterase
  - 8.1.3 Cefaleia induzida por monóxido de carbono (CO)
  - 8.1.4 Cefaleia induzida por álcool
    - 8.1.4.1 Cefaleia imediata provocada por álcool
    - 8.1.4.2 Cefaleia tardia provocada por álcool
  - 8.1.5 Cefaleia induzida por alimentos e/ou aditivos alimentares
    - 8.1.5.1 Cefaleia induzida por glutamato monossódico
  - 8.1.6 Cefaleia induzida por cocaína
  - 8.1.7 Cefaleia induzida por histamina
    - 8.1.7.1 Cefaleia imediata induzida por histamina
    - 8.1.7.2 Cefaleia tardia induzida por histamina
  - 8.1.8. Cefaleia induzida pelo peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP)
    - 8.1.8.1 Cefaleia imediata provocada por CGRP
    - 8.1.8.2 Cefaleia tardia provocada por CGRP
  - 8.1.9 Cefaleia atribuída a agente vasopressor agudo exógeno
  - 8.1.10 Cefaleia atribuída ao uso ocasional de medicação para outras indicações
  - 8.1.11 Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação para outras indicações
  - 8.1.12 Cefaleia atribuída a hormona exógena
  - 8.1.13 Cefaleia atribuída ao uso e/ou exposição a outra substância
- 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação
  - 8.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ergotamina
  - 8.2.2 Cefaleia por uso excessivo de triptanos
  - 8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésicos simples
    - 8.2.3.1 Cefaleia por uso excessivo de paracetamol
    - 8.2.3.2 Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico
    - 8.2.3.3 Cefaleia por uso excessivo de outros anti-inflamatórios não esteroides (AINEs)
  - 8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opioides
  - 8.2.5 Cefaleia por uso excessivo de analgésicos combinados
  - 8.2.6 Cefaleia devida ao uso excessivo de múltiplas classes de fármacos, não usados, isoladamente, em excesso
  - 8.2.7 Cefaleia devida ao uso excessivo, não comprovado, de múltiplas classes de fármacos
  - 8.2.8 Cefaleia devida ao uso excessivo de outra medicação
- 8.3 Cefaleia atribuída a privação de substância
  - 8.3.1 Cefaleia por privação de cafeína
  - 8.3.2 Cefaleia por privação de opioides
  - 8.3.3 Cefaleia por privação de estrogénios
  - 8.3.4 Cefaleia atribuída a privação de outras substâncias de uso crónico
- 9. Cefaleia atribuída a infeção**
- 9.1 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana
  - 9.1.1 Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana
    - 9.1.1.1 Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana aguda
    - 9.1.1.2 Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana crónica
    - 9.1.1.3 Cefaleia persistente atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana no passado
  - 9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica
    - 9.1.2.1 Cefaleia atribuída a meningite vírica
    - 9.1.2.2 Cefaleia atribuída a encefalite vírica
  - 9.1.3 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana parasitária (fúngica ou outra)
    - 9.1.3.1 Cefaleia aguda atribuída a infeção intracraniana parasitária (fúngica ou outra)
    - 9.1.3.2 Cefaleia crónica atribuída a infeção intracraniana parasitária (fúngica ou outra)
  - 9.1.4 Cefaleia atribuída a abscesso cerebral
  - 9.1.5 Cefaleia atribuída a empiema subdural
- 9.2 Cefaleia atribuída a infeção sistémica

- 9.2.1 Cefaleia atribuída a infeção bacteriana sistémica
  - 9.2.1.1 Cefaleia atribuída a infeção bacteriana sistémica aguda
  - 9.2.1.2 Cefaleia atribuída a infeção bacteriana sistémica crónica
- 9.2.2 Cefaleia atribuída a infeção vírica sistémica
  - 9.2.2.1 Cefaleia atribuída a infeção vírica sistémica aguda
  - 9.2.2.2 Cefaleia atribuída a infeção vírica sistémica crónica
- 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infeção sistémica
  - 9.2.3.1 Cefaleia atribuída a outra infeção sistémica aguda
  - 9.2.3.2 Cefaleia atribuída a outra infeção sistémica crónica
- 10. Cefaleia atribuída a perturbação da homeostasia**
- 10.1 Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia
  - 10.1.1 Cefaleia da grande altitude
  - 10.1.2 Cefaleia atribuída a viagem de avião
  - 10.1.3 Cefaleia do mergulho
  - 10.1.4 Cefaleia da apneia do sono
- 10.2 Cefaleia da diálise
- 10.3 Cefaleia atribuída a hipertensão arterial
  - 10.3.1 Cefaleia atribuída a feocromocitoma
  - 10.3.2 Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva
  - 10.3.3 Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva
  - 10.3.4 Cefaleia atribuída a pré-eclampsia ou eclampsia
  - 10.3.5 Cefaleia atribuída a desregulação autonómica
- 10.4 Cefaleia atribuída ao hipotiroidismo
- 10.5 Cefaleia atribuída ao jejum
- 10.6 Cefaleia cardíaca
- 10.7 Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostasia
- 11. Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios peri-nasais, dentes, boca ou outras estruturas cranianas ou faciais**
- 11.1 Cefaleia atribuída a perturbação de osso craniano
- 11.2 Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço
  - 11.2.1 Cefaleia cervicogénica
  - 11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea
  - 11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia craniocervical
- 11.3 Cefaleia atribuída a perturbação dos olhos
  - 11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo
  - 11.3.2 Cefaleia atribuída a erros de refração
  - 11.3.3 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia (estrabismo latente ou manifesto)
  - 11.3.4 Cefaleia atribuída a inflamação ocular
  - 11.3.5 Cefaleia atribuída a trocleíte
- 11.4 Cefaleia atribuída a perturbação dos ouvidos
- 11.5 Cefaleia atribuída a perturbação do nariz ou seios peri-nasais
  - 11.5.1 Cefaleia atribuída a rinosinusite aguda
  - 11.5.2 Cefaleia atribuída a rinosinusite crónica ou recorrente
- 11.6 Cefaleia atribuída a perturbação dos dentes ou mandíbula
- 11.7 Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação da articulação temporomandibular (ATM)
- 11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioideu
- 11.9 Cefaleia ou dor facial atribuída a outra perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas
- 12. Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica**
- 12.1 Cefaleia atribuída a perturbação de somatização
- 12.2 Cefaleia atribuída a perturbação psicótica
- 13. Neuropatias cranianas dolorosas e outras dores faciais**
- 13.1 Nevralgia do trigémio
  - 13.1.1 Nevralgia do trigémio clássica
    - 13.1.1.1 Nevralgia do trigémio clássica puramente paroxística
    - 13.1.1.2 Nevralgia do trigémio clássica com concomitante dor facial persistente
  - 13.1.2 Neuropatia trigeminal dolorosa
    - 13.1.2.1 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a herpes zóster agudo

13.1.2.2	Neuropatia trigeminal posherpética
13.1.2.3	Neuropatia trigeminal dolorosa pós-traumática
13.1.2.4	Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a placa de esclerose múltipla
13.1.2.5	Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a lesão ocupando espaço
13.1.2.6	Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outra perturbação
13.2	Nevralgia do glossofaríngeo
13.2.1	Nevralgia glossofaríngea clássica
13.2.2	Nevralgia glossofaríngea sintomática
13.3	Nevralgia do nervo intermediário
13.3.1	Nevralgia do nervo intermediário clássica
13.3.2	Nevralgia do nervo intermediário atribuída ao Herpes zóster
13.4	Nevralgia do occipital
13.5	Nevrite óptica
13.6	Cefaleia atribuída a isquemia do nervo motor ocular
13.7	Síndrome de Tolosa-Hunt
13.8	Síndrome oculossimpática paratrigeminal (Raeder's)
13.9	Neuropatia oftalmoplégica dolorosa recorrente
13.10	Síndrome do ardor bucal
13.11	Dor facial persistente idiopática
13.12	Dor neuropática central
13.12.1	Dor neuropática central atribuída a Esclerose Múltipla
13.12.2	Dor neuropática central pós AVC
<b>14.</b>	<b>Outras cefaleias</b>
14.1	Cefaleia não classificada noutra local
14.2	Cefaleia não especificada
<b>A.</b>	<b>Apêndice</b>
<b>A1.</b>	<b>Enxaqueca</b>
A1.1	Enxaqueca sem aura
A1.1.1	Enxaqueca sem aura, menstrual pura
A1.1.2	Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação
A1.1.3	Enxaqueca sem aura não-menstrual
A1.2	Enxaqueca com aura (critérios alternativos)
A1.2.1	Enxaqueca com aura típica (critérios alternativos)
A1.3	Enxaqueca crónica (critérios alternativos)
A1.3.1	Enxaqueca crónica com períodos sem cefaleia
A1.3.2	Enxaqueca crónica com cefaleia contínua
A1.4	Complicações da enxaqueca
A1.4.5	Estado de aura de enxaqueca
A1.6	Síndromes episódicas que podem estar associadas à enxaqueca
A1.6.4	Cólica infantil
A1.6.5	Hemiplegia alternante da infância
A1.6.6	Enxaqueca vestibular
<b>A2.</b>	<b>Cefaleia tipo tensão</b> (critérios alternativos)
<b>A3</b>	<b>Cefaleias trigémico-autonómicas (TAC's)</b>
A3.6	Cefaleias trigémico-autonómicas indiferenciadas
<b>A4</b>	<b>Outras cefaleias primárias</b>
A4.11	Epicrania fugax
<b>A5.</b>	<b>Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical</b>
A5.1	Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica
A5.1.1.1	Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave
A5.1.2.1	Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão crânio-encefálica ligeira
A5.2	Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica
A5.2.1.1	Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave
A5.2.2.1	Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática crânio-encefálica ligeira
A5.7	Cefaleia atribuída a radio-cirurgia ao cérebro
A5.8	Cefaleia aguda atribuída a outra lesão ou outro traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical

- A5.9 Cefaleia persistente atribuída a outra lesão ou outro traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical
- A6. Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical**
- A6.10 Cefaleia persistente atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical no passado
- A7. Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular**
- A7.6 Cefaleia atribuída a crise epilética
- A.7.6.3 Cefaleia pós eletroconvulsivoterapia
- A.7.9 Cefaleia persistente atribuída a perturbação intracraniana não vascular antiga
- A8 Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua privação**
- A8.4 Cefaleia persistente atribuída ao uso ou à exposição a uma substância no passado
- A9 Cefaleia atribuída a infeção**
- A9.1 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana
- A9.1.3.3 Cefaleia persistente atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra infeção parasitária no passado
- A9.1.6 Cefaleia atribuída a outra lesão infecciosa ocupando espaço
- A9.3 Cefaleia atribuída a infeção por vírus de imunodeficiência humana (HIV)
- A10 Cefaleia atribuída a perturbação da homeostasia**
- A10.7 Cefaleia e/ou dor no pescoço atribuída a hipotensão ortostática (postural)
- A10.8 Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostasia
- A10.8.1 Cefaleia atribuída a viagem no espaço
- A10.8.2 Cefaleia atribuída a outras perturbações metabólicas ou sistémicas
- A10.9 Cefaleia persistente atribuída a perturbação da homeostasia no passado
- A11. Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios peri-nasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical**
- A.11.2 Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço
- A11.2.4 Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical superior
- A11.2.5 Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical
- A11.5 Cefaleia atribuída a perturbação do nariz e seios peri-nasais
- A11.5.3 Cefaleia atribuída a perturbação da mucosa nasal, cornetos ou septo nasal
- A12. Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica**
- A12.3 Cefaleia atribuída a perturbação depressiva
- A12.4 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade de separação
- A12.5 Cefaleia atribuída a perturbação de pânico
- A12.6 Cefaleia atribuída a fobia específica
- A12.7 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade social (fobia social)
- A12.8 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade generalizada
- A12.9 Cefaleia atribuída a perturbação de stress pós-traumático
- A12.10 Cefaleia atribuída a perturbação de stress aguda



## Parte 1

### Cefaleias Primárias

1. Enxaqueca
2. Cefaleia tipo tensão
3. Cefaleias trigémino-autonómicas
4. Outras cefaleias primárias



# I. Enxaqueca

- 1.1 Enxaqueca sem aura
- 1.2 Enxaqueca com aura
  - 1.2.1 Enxaqueca com aura típica
    - 1.2.1.1 Aura típica com cefaleia
    - 1.2.1.2 Aura típica sem cefaleia
  - 1.2.2 Enxaqueca com aura do tronco cerebral
  - 1.2.3 Enxaqueca hemiplégica
    - 1.2.3.1 Enxaqueca hemiplégica familiar (FHM)
      - 1.2.3.1.1 Enxaqueca hemiplégica familiar tipo 1 (FHM1)
      - 1.2.3.1.2 Enxaqueca hemiplégica familiar tipo 2 (FHM2)
      - 1.2.3.1.3 Enxaqueca hemiplégica familiar tipo 3 (FHM3)
      - 1.2.3.1.4 Enxaqueca hemiplégica familiar, outros loci
    - 1.2.3.2 Enxaqueca hemiplégica esporádica
  - 1.2.4 Enxaqueca retiniana
- 1.3 Enxaqueca crónica
- 1.4 Complicações da enxaqueca
  - 1.4.1 Estado de mal de enxaqueca
  - 1.4.2 Aura persistente sem enfarte
  - 1.4.3 Enfarte devido a enxaqueca
  - 1.4.4 Crise epilética precipitada por enxaqueca com aura
- 1.5 Enxaqueca provável
  - 1.5.1 Enxaqueca sem aura, provável
  - 1.5.2 Enxaqueca com aura provável
- 1.6 Síndromes episódicas que podem estar associadas a enxaqueca
  - 1.6.1 Perturbação gastrointestinal recorrente
    - 1.6.1.1 Síndrome de vômitos cíclicos
    - 1.6.1.2 Enxaqueca abdominal
  - 1.6.2 Vertigem paroxística benigna
  - 1.6.3 Torcicolo paroxístico benigno

## **Codificada em outro lugar:**

Cefaleia semelhante à da enxaqueca, secundária a outra doença (*enxaqueca sintomática*) é codificada como uma cefaleia secundária atribuída a essa perturbação.

## **Comentário geral**

### **Cefaleia primária ou secundária ou ambas?**

Quando uma cefaleia nova com características de enxaqueca ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com outra perturbação, reconhecida como causa de cefaleias, ou preenche os critérios desta entidade, é codificada como uma cefaleia secundária a essa perturbação. Quando uma enxaqueca *preexistente* se torna *crónica*, em estreita relação temporal com uma doença, considera-se tanto o diagnóstico de enxaqueca como o diagnóstico secundário. 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso* é um exemplo importante disto: o diagnóstico de enxaqueca episódica ou crónica e o diagnóstico 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso* devem ser considerados, se o abuso medicamentoso estiver presente. Quando a enxaqueca *prexis-*

*tente* tem um agravamento significativo (a frequência e/ou a intensidade aumentam, duas vezes ou mais), em estreita relação temporal com uma perturbação causadora, deve considerar-se o diagnóstico inicial da enxaqueca e o diagnóstico de cefaleia secundária, desde que haja clara evidência de que a doença pode causar cefaleias.

## **Introdução**

A enxaqueca é uma perturbação cefalálgica primária, comum e incapacitante. Estudos epidemiológicos têm documentado a sua alta prevalência e impactos socioeconómicos e pessoais elevados. No *Global Burden of Disease Survey 2010*, foi classificada como a terceira doença mais prevalente e a sétima causa específica de incapacidade no mundo.

A enxaqueca tem dois subtipos principais. 1.1 *Enxaqueca sem aura* é uma síndrome clínica caracterizada por cefaleia com características específicas e sintomas associados. 1.2 *Enxaqueca com aura* é caracterizada, principalmente, pelos sintomas neurológicos focais transitórios que geralmente precedem ou frequentemente acompanham a cefaleia. Alguns doentes experimentam também uma fase premonitória, ocorrendo horas ou dias antes da cefaleia e uma fase de resolução de cefaleia. Os sintomas premonitórios e de resolução incluem hiperatividade, hipotividade, depressão, desejos por certos alimentos, bocejos repetitivos, fadiga e rigidez e/ou dor da nuca.

Quando um doente respeita os critérios para mais do que um subtipo de enxaqueca, todos os subtipos devem ser diagnosticados e codificados. Por exemplo, um doente que tem frequentes episódios com aura, mas também alguns episódios sem aura deve ser codificado como 1.2 *Enxaqueca com aura* e 1.1 *Enxaqueca sem aura*. Episódios de ambos os tipos estão incluídos nos critérios diagnósticos para 1.3 *Enxaqueca crónica*.

## **1.1 Enxaqueca sem aura**

### **Termos previamente utilizados:**

Enxaqueca comum; hemicrânia simples.

### **Descrição:**

Perturbação cefalálgica recorrente manifestando-se em episódios com duração de 4 a 72 horas. Características típicas da cefaleia são localização unilateral, pulsatilidade, intensidade moderada ou grave, agravamento por atividade física de rotina e associação com náuseas e/ou fotofobia e fonofobia.

### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos cinco episódios<sup>1</sup> preenchendo os critérios de B a D
- B. Episódios de cefaleia com duração de 4 a 72 horas (não tratada ou tratada sem sucesso)<sup>2,3</sup>
- C. A cefaleia tem, pelo menos, duas das quatro características seguintes:
  - 1. localização unilateral
  - 2. pulsátil
  - 3. dor moderada ou grave

4. agravamento por atividade física de rotina ou seu evitamento (por exemplo, caminhar ou subir escadas)
- D. Durante a cefaleia, pelo menos, um dos seguintes:
  1. náuseas e/ou vômitos
  2. fotofobia e fonofobia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Notas:**

1. Um ou poucos episódios de enxaqueca podem ser difíceis de distinguir de episódios sintomáticos, tipo enxaqueca. Além disso, pode ser difícil entender a natureza de um único ou de poucos episódios. Portanto, pelo menos cinco episódios são obrigatórios. Indivíduos que satisfazem os outros critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura*, mas que tiveram menos de cinco episódios, devem ser codificados como 1.5.1 *Enxaqueca sem aura, provável*.
2. Quando o doente dorme durante uma crise de enxaqueca e acorda sem ela, a duração do episódio é contada até ao despertar.
3. Em crianças e adolescentes (menores de 18 anos), os episódios podem durar 2 a 72 horas (em crianças, não há confirmação de episódios não tratados com duração inferior a 2 horas).

**Comentários:**

Enxaqueca em crianças e adolescentes (menores de 18 anos) é mais frequentemente bilateral do que em adultos; a cefaleia unilateral surge, geralmente, no final da adolescência ou início da vida adulta. A cefaleia é, geralmente, frontotemporal. A cefaleia occipital em *crianças* é rara e exige prudência no diagnóstico. Um subconjunto típico de doentes tem algia facial, o que é chamado de “enxaqueca facial” na literatura; não há nenhuma evidência de que estes doentes constituam um subgrupo distinto. Em crianças pequenas, fotofobia e fonofobia pode ser inferida a partir do comportamento. Episódios de enxaqueca podem ser associados a sintomas autonómicos cranianos e a alodínia cutânea.

A enxaqueca sem aura muitas vezes tem uma relação com a menstruação. ICHD-3 beta oferece critérios para A1.1.1 *Enxaqueca menstrual pura* e A1.1.2 *Enxaqueca relacionada com a menstruação*, mas no Apêndice pela incerteza em considerá-las entidades distintas.

Episódios muito frequentes de enxaqueca são agora distinguidos como 1.3 *Enxaqueca crónica*. Quando está associada a abuso medicamentoso, ambos os diagnósticos, 1.3 *Enxaqueca crónica* e 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso*, devem ser aplicados. 1.1 *Enxaqueca sem aura* é a doença mais propensa a acelerar com o uso frequente de medicação sintomática.

Imagens do fluxo sanguíneo cerebral regional não mostraram alterações sugestivas de depressão alastrante cortical (DAC) durante os episódios de enxaqueca sem aura, embora possam ocorrer alterações de fluxo sanguíneo no tronco cerebral, tal como alterações corticais secundárias à ativação algógena. Isto contrasta com a oligoemia alas-

trante patognomónica da enxaqueca com aura. Embora a maior parte da literatura sugira que a DAC não ocorre na enxaqueca sem aura, alguns estudos recentes discordam. Além disso, tem sido sugerido que as ondas gliais ou outros fenómenos corticais possam estar envolvidos na enxaqueca sem aura. As moléculas mensageiras óxido nítrico (NO), 5-hidroxitriptamina (5-HT) e peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP), estão envolvidas na enxaqueca sem aura. Embora a doença tenha sido considerada como primariamente vascular, a importância da sensibilização das vias de dor e a possibilidade de que os episódios tenham origem no sistema nervoso central, têm adquirido crescente atenção nas últimas décadas. Ao mesmo tempo, têm sido reconhecidos os circuitos de dor na enxaqueca, o sistema trigeminovascular, tal como vários aspetos da sua neurotransmissão periférica e no núcleo trigémino-caudal, substância cinzenta mesencefálica central e tálamo. Novos medicamentos sintomáticos com elevada especificidade para recetores específicos, tais como os triptanos, que são agonistas dos recetores 5HT<sub>1B/1D</sub>, agonistas dos recetores 5HT<sub>1F</sub> e antagonistas dos recetores do CGRP têm demonstrado eficácia no tratamento de episódios agudos. Devido à sua alta especificidade para o recetor, o seu mecanismo de ação permite uma nova visão sobre os mecanismos de enxaqueca. É agora claro que a enxaqueca sem aura é um transtorno neurobiológico. A clínica e a neurociência básica permitiram avançar o conhecimento sobre os mecanismos da enxaqueca e continuam a fazê-lo.

## 1.2 Enxaqueca com aura

**Termos previamente utilizados:**

Enxaqueca clássica; enxaqueca oftálmica, hemipares-tésica, hemiplégica ou afásica; enxaqueca acompanhada, enxaqueca complicada.

**Descrição:**

Episódios recorrentes, com minutos de duração, unilaterais e completamente reversíveis, de sintomas visuais, sensitivos ou outros atribuíveis ao sistema nervoso central que, geralmente, se desenvolvem gradualmente e, em regra, são seguidos por cefaleias com características de enxaqueca e sintomas associados.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios preenchem os critérios B e C
- B. Um ou mais dos seguintes sintomas de aura, totalmente reversíveis:
  1. visual
  2. sensitivo
  3. fala e/ou linguagem
  4. motor
  5. tronco cerebral
  6. retiniano
- C. Pelo menos duas das quatro características seguintes:
  1. pelo menos um sintoma de aura alastra gradualmente em 5 ou mais minutos, e/ou dois ou mais sintomas aparecem sucessivamente

2. cada sintoma individual de aura dura 5 a 60 minutos<sup>1</sup>
3. pelo menos um sintoma de aura é unilateral<sup>2</sup>
4. a aura é acompanhada, ou seguida em 60 minutos, por cefaleia

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foi excluído um acidente isquêmico transitório.

**Notas:**

1. Quando, por exemplo, três sintomas ocorrem durante uma aura, a duração máxima aceitável é de 3×60 minutos. Sintomas motores podem durar até 72 horas.
2. Afasia é sempre considerada como um sintoma unilateral; disartria pode ser unilateral ou não.

**Comentários:**

A aura é o complexo de sintomas neurológicos, que ocorre normalmente antes da cefaleia de 1.2 *Enxaqueca com aura*, mas pode ter início após a dor ter começado, ou prosseguir para a fase de cefaleia.

A aura visual é o tipo mais comum de aura, ocorrendo em mais de 90% dos doentes com 1.2 *Enxaqueca com aura*, pelo menos, em alguns episódios. Muitas vezes apresenta-se como um espetro de fortificação: uma figura em forma de ziguezague surge perto do ponto de fixação, podendo alastrar gradualmente para a direita ou a para a esquerda e assumir convexidade lateral com bordos cintilantes angulados, deixando graus absolutos ou variáveis de escotoma relativo na sua esteira. Noutros casos, um escotoma sem fenómenos positivos pode ocorrer; isto é percebido frequentemente como sendo de início agudo, mas uma observação atenta reconhece geralmente um aumento gradual. Em crianças e adolescentes, sintomas visuais bilaterais menos típicos podem representar uma aura. Foi desenvolvida e validada uma escala de classificação de aura visual, com alta sensibilidade e especificidade.

Seguem-se em frequência as perturbações sensitivas, sob a forma de picadas ou formigueiros que se deslocam lentamente a partir do ponto de origem, afetando em maior ou menor grau um dos lados do corpo, da face e/ou da língua. Pode seguir-se um adormecimento, que também pode ser o único sintoma.

Menos frequentes são as perturbações da fala, geralmente afasias, mas muitas vezes difíceis de classificar.

Quando a aura inclui diminuição de força, a perturbação deve ser codificada como 1.2.3 *Enxaqueca hemipléctica* ou um dos seus subtipos.

Os sintomas de aura de diferentes tipos geralmente seguem-se um ao outro consecutivamente, começando por visuais, depois sensitivos, e finalmente afasia; mas o inverso e outras ordens têm sido descritos. A duração aceitável para a maioria dos sintomas de aura é de uma hora, mas os sintomas motores são muitas vezes mais duradouros.

Os doentes muitas vezes têm dificuldade para descrever os sintomas de aura, devendo ser instruídos a situá-los no tempo e a registá-los prospetivamente. Assim, o quadro clínico torna-se mais claro. Os erros mais comuns são as trocas de lateralização, o início abrupto em vez de gradual, as perturbações visuais monoculares em vez homó-

nimas, bem como a duração da aura e o adormecimento ser apercebido com parésia. Após uma consulta inicial, o uso de um diário de registo de aura pode esclarecer o diagnóstico.

Muitos doentes que têm episódios de enxaqueca com aura também têm episódios sem aura, pelo que devem ser ambos codificados como 1.2 *Enxaqueca com aura* e 1.1 *Enxaqueca sem aura*.

Sintomas premonitórios podem começar horas ou um ou dois dias antes dos outros sintomas de um episódio de enxaqueca (com ou sem aura). Estes incluem várias combinações de fadiga, dificuldade de concentração, rigidez cervical, sensibilidade à luz e/ou som, náuseas, visão turva, bocejos e palidez. Os termos “pródromo” e “sintomas de alerta” devem ser evitados, pois são muitas vezes erradamente usados para incluir aura.

Aura de enxaqueca é, por vezes, associada a uma cefaleia que não preenche os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura*, mas é considerado como uma cefaleia de enxaqueca devido à sua relação com a aura. Em outros casos, a aura da enxaqueca pode ocorrer sem cefaleia.

Antes ou simultaneamente com o início dos sintomas de aura, o fluxo sanguíneo cerebral regional está diminuído no córtex cerebral correspondente à área clinicamente afetada e muitas vezes a área mais extensa. Redução do fluxo de sangue, geralmente, começa posteriormente e alastra anteriormente, geralmente abaixo do limiar isquémico. Depois de uma a várias horas, ocorre na mesma região uma transição gradual para hiperemia. A depressão cortical alastrante de Leão é provavelmente o mecanismo subjacente.

Estudos sistemáticos têm demonstrado que muitos doentes com aura visual, ocasionalmente têm sintomas nas extremidades e/ou perturbações da fala. Por outro lado, doentes com sintomas nas extremidades e/ou da fala ou da linguagem quase sempre também experimentam aura visual, pelo menos durante alguns episódios. A distinção entre enxaqueca com aura visual, enxaqueca com aura hemiparrestésica e enxaqueca com alterações da fala e/ou da linguagem é provavelmente artificial, não é reconhecida nesta classificação. Estão todas codificadas como 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica*. Doentes com sintomas de aura localizáveis no tronco cerebral são codificados como 1.2.2 *Enxaqueca com aura do tronco cerebral*, mas quase sempre têm sintomas de aura típicos adicionais. Os doentes com 1.2.3 *Enxaqueca hemipléctica* têm fraqueza motora e esta é classificada como uma subforma separada pelas suas diferenças genéticas e fisiopatológicas em relação à enxaqueca com aura típica. Além disso, estes doentes, muitas vezes, têm sintomas do tronco cerebral.

As síndromes previamente definidas, *enxaqueca com aura prolongada* e *enxaqueca com aura de início agudo*, foram abandonadas. A grande maioria dos doentes com estes episódios tem outros que satisfazem os critérios de uma das subformas reconhecidas de 1.2 *Enxaqueca com aura*, e devem codificar-se com este diagnóstico. Os restantes devem codificar-se como 1.5.2 *Enxaqueca com aura provável*, especificando a atipia (aura prolongada ou aura

de início agudo) entre parênteses. O diagnóstico é geralmente evidente após uma cuidadosa história clínica, embora haja doenças imitadoras raras, incluindo disseção da carótida, malformação arteriovenosa e crise epilética.

### 1.2.1 Enxaqueca com aura típica

#### **Descrição:**

Enxaqueca com aura, em que a aura consiste em sintomas visuais e/ou sensitivos, e/ou da fala/linguagem, mas não de fraqueza motora, e caracteriza-se por desenvolvimento gradual, duração de cada sintoma não superior a uma hora, mistura de características positivas e negativas e reversibilidade completa.

#### **CrITÉRIOS de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios preenchendo os critérios B e C
- B. Aura consistindo em sintomas visuais, sensitivos e/ou da fala/linguagem, totalmente reversíveis, mas sem fraqueza motora, do tronco cerebral ou retiniana
- C. Pelo menos duas das quatro características seguintes:
  - 1. pelo menos um sintoma de aura alastra gradualmente ao longo de  $\geq 5$  minutos, e/ou dois ou mais sintomas aparecem sucessivamente
  - 2. cada sintoma de aura individual dura entre 5 e 60 minutos<sup>1</sup>
  - 3. pelo menos um sintoma de aura é unilateral<sup>2</sup>
  - 4. a aura é acompanhada ou seguida, em 60 minutos, por cefaleia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foi excluído um acidente isquémico transitório.

#### **Notas:**

- 1. Por exemplo, quando três sintomas ocorrem durante uma aura, a duração máxima aceitável é de  $3 \times 60$  minutos.
- 2. Afasia é sempre considerada como um sintoma unilateral; disartria pode ser unilateral ou não.

#### 1.2.1.1 Aura típica com cefaleia

##### **Descrição:**

Enxaqueca com aura típica em que a aura é acompanhada ou seguida, em 60 minutos, por uma cefaleia com ou sem características de enxaqueca.

##### **CrITÉRIOS de diagnóstico:**

- 1. Cumpre os critérios de 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica*
- 2. Cefaleia, com ou sem características de enxaqueca, acompanha ou segue-se à aura dentro de 60 minutos.

#### 1.2.1.2 Aura típica sem cefaleia

##### **Descrição:**

A enxaqueca com aura típica em que a aura não é acompanhada nem seguida por cefaleia de qualquer espécie.

##### **CrITÉRIOS de diagnóstico:**

- 1. Cumpre os critérios de 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica*
- 2. Nenhuma cefaleia acompanha ou segue a aura dentro de 60 minutos.

#### **Comentários:**

Em alguns doentes, uma aura típica é sempre seguida por cefaleia de enxaqueca, mas muitos doentes têm, além disso, episódios com aura seguida de uma cefaleia menos distinta, ou mesmo sem cefaleia. Um número de doentes tem exclusivamente 1.2.1.2 *Aura típica sem cefaleia*.

Na ausência de cefaleia com critérios de 1.1 *Enxaqueca sem aura*, o diagnóstico preciso da aura e a sua distinção de síndromes imitadoras que podem traduzir doenças graves (por exemplo, acidente isquémico transitório) torna-se mais difícil e muitas vezes requer investigação.

Outras causas, particularmente, acidente isquémico transitório, devem ser descartadas quando a aura ocorre, pela primeira vez, depois dos 40 anos, os sintomas são exclusivamente negativos (por exemplo, hemianópsia) ou a aura é prolongada ou muito curta.

### 1.2.2 Enxaqueca com aura do tronco cerebral

#### **Termos previamente utilizados**

Enxaqueca da artéria basilar; enxaqueca basilar; enxaqueca de tipo basilar.

#### **Descrição:**

A enxaqueca com sintomas de aura claramente originários do tronco cerebral, mas sem fraqueza motora.

#### **CrITÉRIOS de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios que preenchem os critérios de B e D
- B. Aura consistindo em sintomas visuais, sensitivos e/ou de fala/linguagem, totalmente reversíveis, mas sem sintomatologia motora<sup>1</sup> ou retiniana
- C. Pelo menos dois dos seguintes sintomas de tronco cerebral:
  - 1. disartria
  - 2. vertigem
  - 3. zumbido
  - 4. hipoacusia
  - 5. diplopia
  - 6. ataxia
  - 7. diminuição do nível de consciência
- D. Pelo menos duas das quatro características seguintes:
  - 1. pelo menos um sintoma de aura alastra gradualmente ao longo  $\geq 5$  minutos, e/ou dois ou mais sintomas aparecem sucessivamente
  - 2. cada sintoma de aura individual dura entre 5 e 60 minutos<sup>2</sup>
  - 3. pelo menos um sintoma de aura é unilateral<sup>3</sup>
  - 4. a aura é acompanhada ou seguida, em 60 minutos, por cefaleia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foi excluído um acidente isquémico transitório.

#### **Notas:**

- 1. Quando os sintomas motores estão presentes, o código é 1.2.3 *Enxaqueca hemiplégica*.
- 2. Por exemplo, quando três sintomas ocorrem durante uma aura, a duração máxima aceitável é de  $3 \times 60$  minutos.

3. Afasia é sempre considerada como um sintoma unilateral; disartria pode ser unilateral ou não.

**Comentários:**

Os termos *enxaqueca da artéria basilar* ou *enxaqueca basilar* foram utilizados originalmente, mas como o envolvimento da artéria basilar é improvável, prefere-se o termo *enxaqueca com aura do tronco cerebral*.

Existem sintomas de aura típica, para além dos sintomas de tronco cerebral, durante a maior parte dos episódios. Muitos doentes que têm episódios com aura do tronco cerebral também descrevem outros episódios com aura típica e devem ser codificados para 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica* e 1.2.2 *Enxaqueca com aura do tronco cerebral*.

Muitos dos sintomas listados no critério C pode ocorrer com a ansiedade e hiperventilação, estando sujeitos a erros de interpretação.

### 1.2.3 Enxaqueca hemiplégica<sup>1</sup>

**Descrição:**

Enxaqueca com aura incluindo fraqueza motora.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios preenchendo os critérios B e C
- B. Aura consistindo em ambos os seguintes:
1. fraqueza motora totalmente reversível
  2. sintomas visuais, sensitivos e/ou de fala/linguagem totalmente reversíveis
- C. Pelo menos duas das quatro características seguintes:
1. pelo menos, um sintoma de aura alastra gradualmente ao longo  $\geq 5$  minutos, e/ou dois ou mais sintomas aparecem sucessivamente
  2. cada um dos sintomas não motores dura entre 5 e 60 minutos, e os sintomas motores duram  $< 72$  horas<sup>2</sup>
  3. pelo menos, um sintoma de aura é unilateral<sup>3</sup>
  4. a aura é acompanhada, ou seguida em 60 minutos, por cefaleia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta; acidente isquémico transitório e enfarte cerebral foram excluídos.

**Notas:**

1. O termo “*plégico*” significa paralisia na maioria das línguas, mas a maioria dos episódios são caracterizados por fraqueza motora.
2. Em alguns doentes, a fraqueza motora pode durar semanas.
3. Afasia é sempre considerada como um sintoma unilateral; disartria pode ser unilateral ou não.

**Comentário:**

Pode ser difícil distinguir a fraqueza motora de sintomas sensitivos negativos.

#### 1.2.3.1 Enxaqueca hemiplégica familiar (FHM)

**Descrição:**

Enxaqueca com aura incluindo fraqueza motora e, pelo menos, um familiar em primeiro ou em segundo grau tem

enxaqueca com aura, incluindo fraqueza motora.

**Critérios de diagnóstico:**

1. Cumpre os critérios de 1.2.3 *Enxaqueca hemiplégica*
2. Pelo menos um familiar em primeiro ou segundo grau teve episódios com os critérios para 1.2.3 *Enxaqueca hemiplégica*.

**Comentários:**

Novos dados genéticos têm permitido uma definição mais precisa de 1.2.3.1 *Enxaqueca hemiplégica familiar (FHM)* do que era possível. Subtipos genéticos específicos têm sido identificados: na FHM1 há mutações no gene CACNA1A (que codifica para um canal de cálcio) no cromossoma 19; na FHM 2 há mutações no gene ATP1A2 (que codifica para a K/Na-ATPase) no cromossoma 1; na FHM 3 há mutações no gene SCN1A (que codifica para um canal de sódio) no cromossoma 2. Pode haver outros loci ainda não identificados. Quando o teste genético é feito, o subtipo genético (se descoberto) deve ser especificado no quinto dígito.

Tem sido demonstrado que 1.2.3.1 *Enxaqueca hemiplégica familiar (FHM)* apresenta sintomas de tronco cerebral muito frequentemente, para além dos sintomas típicos da aura e cefaleia, que quase sempre ocorrem. Raramente, durante os episódios FHM podem ocorrer perturbações da consciência (às vezes incluindo coma), confusão mental, febre e pleocitose no líquido cefalorraquidiano (LCR).

1.2.3.1 *Enxaqueca hemiplégica familiar (FHM)* pode ser confundida com epilepsia e tratada como tal (sem sucesso). Episódios de FHM/EHF podem ser desencadeados por um traumatismo craniano ligeiro. Ataxia cerebelosa crónica progride, independentemente dos episódios de enxaqueca, em aproximadamente 50% das famílias com FHM/EHF

#### 1.2.3.1.1 Enxaqueca hemiplégica familiar tipo 1 (FHM 1)

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cumpre os critérios de 1.2.3.1 *Enxaqueca hemiplégica familiar*
- B. Foi demonstrada uma mutação causal no gene CACNA1A.

#### 1.2.3.1.2 Enxaqueca hemiplégica familiar tipo 2 (FHM 2)

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cumpre os critérios de 1.2.3.1 *Enxaqueca hemiplégica familiar*
- B. Foi demonstrada uma mutação causal no gene ATP1A2.

#### 1.2.3.1.3 Enxaqueca hemiplégica familiar tipo 3 (FHM 3)

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cumpre os critérios de 1.2.3.1 *Enxaqueca hemiplégica familiar*
- B. Foi demonstrada uma mutação causal no gene SCN1A.

#### 1.2.3.1.4 Enxaqueca hemiplégica familiar, outros loci

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cumpre os critérios de 1.2.3.1 *Enxaqueca hemiplégica familiar*
- B. Os testes genéticos não demonstraram nenhuma mutação nos genes CACNA1A, ATP1A2 ou SCN1A.

#### 1.2.3.2 Enxaqueca hemiplégica esporádica

##### **Descrição:**

Enxaqueca com aura incluindo fraqueza motora e nenhum familiar, em primeiro ou em segundo grau, tem enxaqueca com aura incluindo fraqueza motora.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cumpre os critérios de 1.2.3 *Enxaqueca hemiplégica*
- B. Nenhum familiar em primeiro ou em segundo grau cumpre os critérios de 1.2.3 *Enxaqueca hemiplégica*.

##### **Comentários:**

Estudos epidemiológicos têm mostrado que os casos esporádicos têm aproximadamente a mesma prevalência dos casos familiares.

Os episódios em 1.2.3.2 *Enxaqueca hemiplégica esporádica* têm as mesmas características clínicas de 1.2.3.1 *Enxaqueca hemiplégica familiar*. Alguns casos aparentemente esporádicos têm mutações causadoras de FHM/EHF; em alguns familiares, em primeiro ou segundo grau, a enxaqueca hemiplégica acaba por aparecer, completando os critérios para 1.2.3.1 *Enxaqueca hemiplégica familiar* e exigindo a mudança de diagnóstico.

Casos esporádicos geralmente exigem testes de neuroimagem e outros exames para descartar outras causas. A punção lombar pode ser necessária mediante a suspeita de 7.3.5 *Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (LCR)*.

#### 1.2.4 Enxaqueca retiniana

##### **Descrição:**

Episódios repetidos de perturbação visual monocular, incluindo cintilações, escotomas ou amaurose, associados a cefaleia tipo enxaqueca.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios preenchendo os critérios B e C
- B. Aura consistindo de fenómeno visual totalmente monocular, reversível, positivos e/ou negativos (por exemplo, cintilações, escotoma ou amaurose) confirmado durante um episódio por um dos dois ou ambos os seguintes:
  - 1. exame clínico dos campos visuais
  - 2. desenho feito pelo doente (após uma instrução clara) de um defeito monocular do campo visual
- C. Pelo menos duas das três seguintes características:
  - 1. aura alastra gradualmente durante  $\geq 5$  minutos
  - 2. sintomas da aura com 5 a 60 minutos de duração
  - 3. aura acompanhada ou seguida, em 60 minutos, por cefaleia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foram excluídas outras causas de amaurose fugaz.

##### **Comentários:**

Alguns doentes que se queixam de perturbação visual monocular têm de facto hemianópsia. Foram relatados alguns casos sem cefaleia, mas a etiologia não pode ser atribuída à enxaqueca.

1.2.4 *Enxaqueca retiniana* é uma causa extremamente rara de perda visual monocular transitória. Têm sido descritos casos de perda visual monocular permanente associada a enxaqueca. É necessária investigação adequada para excluir outras causas de amaurose monocular transitória.

### 1.3 Enxaqueca crónica<sup>1,2</sup>

##### **Descrição:**

Cefaleia ocorrendo em 15 ou mais dias por mês, durante mais de 3 meses, com as características de cefaleia da enxaqueca, em pelo menos 8 dias por mês.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia (idêntica à cefaleia de tipo tensão e/ou à da enxaqueca) em  $\geq 15$  dias por mês, durante  $> 3$  meses<sup>2</sup> e preenchendo os critérios B e C
- B. Ocorrendo em um doente que tenha tido pelo menos cinco episódios preenchendo os critérios B-D de 1.1 *Enxaqueca sem aura* e/ou critérios B e C de 1.2 *Enxaqueca com aura*
- C. Em  $\geq 8$  dias por mês durante  $> 3$  meses, cumprindo algum dos seguintes<sup>3</sup>:
  - 1. critérios C e D de 1.1 *Enxaqueca sem aura*
  - 2. critérios B e C de 1.2 *Enxaqueca com aura*
  - 3. descrita pelo doente como enxaqueca no início e aliviada por um triptano ou ergotamínico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Notas:**

- 1. O diagnóstico de 1.3 *Enxaqueca crónica* exclui o diagnóstico de 2. *Cefaleia de tipo tensão* ou os seus subtipos, porque as cefaleias idênticas à cefaleia de tipo tensão enquadram-se nos critérios diagnósticos da 1.3 *Enxaqueca crónica*.
- 2. A razão para separar a enxaqueca crónica da enxaqueca episódica é que é impossível distinguir episódios individuais em doentes com cefaleias muito frequentes ou contínuas. De facto, as características da cefaleia podem mudar não só de dia para dia, mas mesmo dentro do dia. É extremamente difícil manter estes doentes sem medicação a fim de observar a história natural da cefaleia. Nesta situação, são considerados os episódios com ou sem aura, bem como as cefaleias idênticas à cefaleia de tipo tensão. A causa mais comum de sintomas sugestivos de enxaqueca crónica é o abuso de medicamentos, conforme definido em 8.2 *Cefaleia por abuso medicamento*. Cerca de 50% dos doentes aparentemente com 1.3 *Enxaqueca crónica* revertem para um subtipo de enxaqueca episódica, após a retirada da medicação; esses doentes são em certo sentido erroneamente diagnosticados como 1.3 *Enxaqueca crónica*. Da mesma forma,

muitos doentes com aparente abuso medicamentoso não melhoraram após a retirada da medicação e o diagnóstico de 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso* pode em certo sentido não ser apropriado (assumindo que a cronicidade induzida pelo abuso de medicamentos é sempre reversível). Por estas razões e, por causa da regra geral, os doentes que preencherem os critérios de 1.3 *Enxaqueca crónica* e 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso* devem receber ambos os diagnósticos. Após a retirada de medicamentos, a enxaqueca pode reverter para episódica ou permanecer crónica, sendo reclassificada em conformidade; neste último caso, o diagnóstico 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso* pode ser anulado. Em alguns países, é prática habitual usar 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso* apenas na alta médica.

3. A caracterização de cefaleia, frequentemente, recorrente requer, em geral, um diário para registar informações sobre a dor e os sintomas associados, dia a dia, pelo menos durante um mês. Há amostras de diários disponíveis em <http://www.ihs.org>.

## 1.4 Complicações da enxaqueca

### Comentário:

Códigos separados para o subtipo da enxaqueca e para a complicação.

### 1.4.1 Estado de mal de enxaqueca

#### Descrição:

Episódio de enxaqueca debilitante com uma duração superior a 72 horas.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Episódio de cefaleia, preenchendo os critérios B e C
- B. Ocorrendo em um doente com 1.1 *Enxaqueca sem aura* e/ou 1.2 *Enxaqueca com aura*, semelhante a episódios anteriores, exceto para a sua duração e gravidade
- C. Ambas as seguintes características:
  - 1. sem remissão em > 72 horas<sup>1</sup>
  - 2. dor e/ou sintomas debilitantes associados<sup>2</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Notas:

- 1. Aceita-se a remissão até 12 horas por ação de medicação ou do sono.
- 2. Casos ligeiros, não satisfazendo o critério C2, são codificados como 1.5.1 *Enxaqueca provável sem aura*.

#### Comentários:

Cefaleias com as características de 1.4.1 *Estado de mal de enxaqueca* podem, muitas vezes, ser causadas por abuso medicamentoso. Quando a cefaleia nestas circunstâncias satisfaz os critérios para 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso*, codifica-se como 1.3 *Enxaqueca crónica* e 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso*, mas não para 1.4.1 *Estado de mal de enxaqueca*. Quando o abuso medicamentoso é de duração inferior a 3 meses, usa-se apenas o código do(s) subtipo(s) de enxaqueca apropriado(s).

### 1.4.2 Aura persistente sem enfarte

#### Descrição:

Sintomas de aura persistentes, por uma semana ou mais, sem evidências de enfarte em neuro-imagem.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Aura preenchendo o critério B
- B. Ocorrendo em um doente com 1.2 *Enxaqueca com aura* e semelhante a auras precedentes, exceto que um ou mais sintomas da aura persistem durante  $\geq 1$  semana
- C. Neuro-imagem não mostra evidência de enfarte
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

Sintomas de aura persistentes são raros, mas bem documentados. São frequentemente bilaterais e podem durar meses ou anos. O mínimo de uma semana do critério B é baseado na opinião de especialistas e deve ser formalmente estudada.

A investigação diagnóstica deve permitir a distinção entre 1.4.2 *Aura persistente sem enfarte* e 1.4.3 *Enfarte devido a enxaqueca* e a exclusão de aura sintomática resultante de um enfarte cerebral de outra etiologia. Episódios que duram mais de uma hora e menos de 1 semana, não preenchendo os critérios de 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica*, são codificados como 1.5.2 *Enxaqueca com aura, provável*.

### 1.4.3 Enfarte devido a enxaqueca

#### Descrição:

Um ou mais sintomas de aura de enxaqueca associados a uma lesão cerebral isquémica no território apropriado demonstrada por neuro-imagem.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Um episódio de enxaqueca, preenchendo os critérios B e C
- B. Ocorrendo em doente com 1.2 *Enxaqueca com aura* e semelhante a episódios anteriores, exceto um ou mais sintomas da aura, que persistem durante > 60 minutos
- C. Neuro-imagem demonstrando um enfarte numa área relevante
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

Num indivíduo com enxaqueca, o enfarte cerebral pode ser categorizado como enfarte cerebral de outra causa coexistindo com enxaqueca, enfarte cerebral de outra causa apresentando sintomas semelhantes a enxaqueca com aura ou enfarte cerebral no decurso de um episódio típico de enxaqueca com aura. Apenas o último cumpre os critérios de 1.4.3 *Enfarte devido a enxaqueca*.

1.4.3 *Enfarte devido a enxaqueca* ocorre principalmente na circulação posterior e em mulheres jovens.

Em vários estudos de base populacional tem sido demonstrado o risco, duas vezes aumentado, de acidente vascular cerebral isquémico, em doentes com enxaqueca com aura. No entanto, deve notar-se que estes não são

enfartes devidos à enxaqueca. Os mecanismos do aumento do risco de acidente vascular cerebral isquêmico, em doentes com enxaqueca são pouco claros; de igual modo, a relação entre a frequência da aura e a natureza dos sintomas da aura, denotando o aumento do risco, é desconhecida. A maioria dos estudos tem demonstrado a não associação de enxaqueca sem aura com o acidente vascular cerebral isquêmico.

#### 1.4.4 Crise epilética precipitada por enxaqueca com aura

**Descrição:**

Crise epilética provocada por um episódio de enxaqueca com aura.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódio cumprindo os critérios de diagnóstico para um tipo de crise epilética e critério B seguinte
- B. Ocorrendo em um indivíduo com 1.2 *Enxaqueca com aura* e durante, ou até uma hora após, um episódio de enxaqueca com aura
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Enxaqueca e epilepsia são exemplos prototípicos de perturbações cerebrais paroxísticas. Apesar de cefaleias tipo enxaqueca serem frequentemente observadas no período pós-ictal da crise epilética, às vezes uma convulsão ocorre durante ou após um episódio de enxaqueca. Esse fenômeno, originalmente descrito em doentes com 1.2 *Enxaqueca com aura*, por vezes, referido como *migralepsia*, é raro. Ainda não há evidência da sua associação com 1.1 *Enxaqueca sem aura*.

### 1.5 Enxaqueca provável

**Termo previamente utilizado:**

Perturbação associada a enxaqueca.

**Codificado em outro lugar:**

Cefaleia semelhante à cefaleia da enxaqueca, secundária a outra doença (enxaqueca sintomática), é codificada de acordo com essa perturbação.

**Descrição:**

Episódios semelhantes a enxaqueca, mas faltando uma característica para cumprir todos os critérios de um subtipo de enxaqueca codificado acima e não cumprindo os critérios de outro tipo de cefaleia.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios preenchendo todos, menos um dos critérios de A a D para 1.1 *Enxaqueca sem aura* ou todos, menos um dos critérios de A a C para 1.2 *Enxaqueca com aura*
- B. Não cumprindo critérios ICHD-3 beta para qualquer outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Ao fazer um diagnóstico de cefaleia, os episódios que satisfazem os critérios de 2. *Cefaleia de tipo tensão* e de 1.5 *Enxaqueca provável* são codificados como aquele, de acordo com a regra geral de que um diagnóstico definitivo prevalece sobre um diagnóstico provável. No entanto, em doentes que já têm um diagnóstico de enxaqueca e onde o desafio é contabilizar os episódios que vão ocorrendo (por exemplo, como medida de resultados num ensaio clínico), os episódios que satisfazem os critérios de 1.5 *Enxaqueca provável* devem ser registados como enxaqueca. A razão disto é que os episódios moderados de enxaqueca ou os tratados, precocemente, muitas vezes não atingem todas as características necessárias para o diagnóstico de episódio de enxaqueca, mas respondem aos tratamentos específicos da enxaqueca.

#### 1.5.1 Enxaqueca sem aura, provável

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios preenchendo todos, menos um dos critérios de A a D para 1.1 *Enxaqueca sem aura*
- B. Não cumprindo critérios ICHD-3 beta para qualquer outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### 1.5.2 Enxaqueca com aura, provável

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios preenchendo todos, menos um dos critérios de A a C para 1.2 *Enxaqueca com aura* ou uma das suas subformas
- B. Não cumprindo critérios ICHD-3 beta para qualquer outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta

### 1.6 Síndromes episódicas que podem ser associados à enxaqueca

**Termos previamente utilizados:**

Síndromes periódicas infantis; síndromes periódicas da criança.

**Comentários:**

Este grupo de perturbações ocorre em doentes que também têm 1.1 *Enxaqueca sem aura* ou 1.2 *Enxaqueca com aura* ou que têm uma probabilidade aumentada para desenvolver uma dessas doenças. Embora historicamente observadas na infância, podem também ocorrer em adultos.

Síndromes adicionais podem ocorrer nestes doentes, incluindo episódios de enjoo e perturbações do sono, como sonambulismo, soniloquo, terrores noturnos e bruxismo.

#### 1.6.1 Perturbação gastrointestinal recorrente

**Termos previamente utilizados:**

Dor abdominal crónica; dor abdominal funcional; dispepsia funcional; síndrome do intestino irritável; síndrome da dor abdominal funcional.

**Descrição:**

Episódios recorrentes de dor abdominal e/ou desconforto, náuseas e/ou vômitos, ocorrendo raramente, cronicamente ou em intervalos previsíveis, que podem ser associados a enxaqueca.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos cinco episódios distintos de dor abdominal e/ou desconforto e/ou náuseas e/ou vômitos
- B. Exame e avaliação gastrointestinais normais
- C. Não atribuída a outra doença.

**1.6.1.1 Síndrome de vômitos cíclicos****Descrição:**

Episódios recorrentes de náuseas e vômitos intensos, geralmente estereotipados num indivíduo e com duração previsível. Os episódios podem associar-se a palidez e letargia. Há resolução completa dos sintomas entre os episódios.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos cinco episódios de náuseas e vômitos intensos, cumprindo os critérios B e C
- B. Estereotipia em cada doente e recorrência com periodicidade previsível
- C. Todas as seguintes:
  - 1. náuseas e vômitos ocorrem, pelo menos, quatro vezes por hora
  - 2. episódios duram  $\geq$  1 hora e até 10 dias
  - 3. intervalos entre episódios  $\geq$  1 semana
- D. Livre de sintomas entre os episódios
- E. Não atribuída a outra doença.<sup>1</sup>

**Nota:**

- 1. Em particular, a história e o exame físico não mostram sinais de doença gastrointestinal.

**Comentários:**

1.6.1.1 *Síndrome de vômitos cíclicos* é normalmente uma condição episódica autolimitada que ocorre na infância, com períodos de normalidade completa entre os episódios. A natureza cíclica é a sua característica principal e é previsível.

Esta perturbação não foi incluída como uma síndrome periódica da infância na ICHD-1, mas foi na ICHD-2. As características clínicas da síndrome são semelhantes aos encontrados em associação com enxaqueca e várias linhas de investigação nos últimos anos têm sugerido que a síndrome de vômitos cíclicos é uma condição relacionada com a enxaqueca.

**1.6.1.2 Enxaqueca abdominal****Descrição:**

Perturbação idiopática, observada principalmente em crianças, como episódios recorrentes de dor moderada a grave na linha média abdominal, associados a sintomas vasomotores, náuseas e vômitos, com duração de 2 a 72 horas e com normalidade entre os episódios. A cefaleia não ocorre durante os episódios.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos cinco episódios de dor abdominal, preenchendo os critérios de B a D
- B. A dor tem, pelo menos, duas das três seguintes características:
  - 1. localização da linha média, peri-umbilical ou mal localizada
  - 2. dor em moedeira
  - 3. intensidade moderada ou grave
- C. Durante os episódios, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. anorexia
  - 2. náuseas
  - 3. vômitos
  - 4. palidez
- D. Os episódios duram de 2 a 72 horas, quando não tratados ou tratados sem sucesso
- E. Livre de sintomas entre os episódios
- F. Não atribuída a outra doença.<sup>1</sup>

**Nota:**

- 1. Em particular, a história e o exame físico não mostram sinais de doenças gastrointestinais ou renais ou tais doenças foram descartadas pela investigação.

**Comentários:**

A dor de 1.6.1.2 *Enxaqueca abdominal* é suficientemente intensa para interferir com as atividades diárias normais.

Em crianças pequenas, a presença de cefaleia é muitas vezes esquecida. Deve ser feita uma história cuidadosa da presença ou ausência de cefaleia e, se esta for identificada durante os episódios, o diagnóstico de 1.1 *Enxaqueca sem aura* deve ser considerado.

As crianças podem ter dificuldade em distinguir a anorexia das náuseas. A palidez é muitas vezes acompanhada por olheiras. Em alguns doentes, o rubor é o fenómeno vasomotor predominante.

A maioria das crianças com enxaqueca abdominal desenvolverá enxaqueca ao longo da vida.

**1.6.2 Vertigem paroxística benigna****Descrição:**

Perturbação caracterizada por episódios breves e recorrentes de vertigem, que aparecem sem aviso e resolvem-se de forma espontânea, em crianças saudáveis.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos cinco episódios preenchendo os critérios B e C
- B. A vertigem<sup>1</sup> ocorre sem aviso, máxima no início e resolvendo-se espontaneamente após alguns minutos a horas, sem perda de consciência
- C. Pelo menos um dos seguintes sinais ou sintomas associados:
  - 1. nistagmo
  - 2. ataxia
  - 3. vômitos
  - 4. palidez
  - 5. medo

- D. Exame neurológico normal; funções audiométricas e vestibulares entre episódios normais
- E. Não atribuída a outra doença.

**Nota:**

1. As crianças podem não ser capazes de descrever os sintomas vertiginosos. Em crianças pequenas, episódios de instabilidade observados pelos pais podem ser interpretados como vertigens.

**Comentários:**

Tumores da fossa posterior, convulsões e perturbações vestibulares devem ser excluídos.

A relação entre 1.6.2 *Vertigem paroxística benigna* e A1.6.6 *Enxaqueca vestibular* (ver Apêndice) precisa de ser mais bem estudada.

**1.6.3 Torcicolo paroxístico benigno**

**Descrição:**

Episódios recorrentes de inclinação da cabeça para um lado, eventualmente com ligeira rotação, com remissão espontânea. Ocorre em lactentes e crianças pequenas, com início no primeiro ano.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios<sup>1</sup> recorrentes em criança, cumprindo os critérios B e C
- B. Inclinação da cabeça para um dos lados, com ou sem ligeira rotação, regredindo espontaneamente após alguns minutos a dias
- C. Pelo menos um dos seguintes sinais ou sintomas associados:
1. palidez
  2. irritabilidade
  3. mal-estar
  4. vômitos
  5. ataxia<sup>2</sup>
- D. Exame neurológico normal entre os episódios
- E. Não atribuída a outra doença.

**Notas:**

1. Os episódios tendem a recorrer mensalmente.
2. A ataxia é mais provável nas crianças mais velhas da faixa etária afetada.

**Comentários:**

A cabeça da criança pode ser reposta na posição neutra durante os episódios: pode ser encontrada alguma resistência, superável.

O diagnóstico diferencial inclui refluxo gastro-esofágico, distonia de torção idiopática e crises parciais complexas, mas uma atenção especial deve ser dada à fossa posterior e à junção crânio-cervical, onde lesões congénitas ou adquiridas podem produzir torcicolo. Estas observações precisam de ser mais validadas por diários de doentes, entrevistas estruturadas e recolha longitudinal de dados.

1.6.3 *Torcicolo paroxístico benigno* pode evoluir para 1.6.2 *Vertigem paroxística benigna* ou 1.2 *Enxaqueca com*

*aura* (particularmente 1.2.2 *Enxaqueca com aura do tronco cerebral*) ou cessar sem outros sintomas.

**Bibliografia**

**1.1 Enxaqueca em geral**

Arruda MA, Guidetti V, Galli F, et al. Primary headaches in childhood-A population-based study. *Cephalalgia* 2010; 30:1056-1064.

Diener HC and Silberstein SD. Medication overuse headache. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, et al. (eds.). *The Headaches, 3rd ed.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2006; 971-979.

Gelfand AA, Fullerton HJ and Goadsby PJ. Child neurology: Migraine with aura in children. *Neurology* 2010; 75(5): e16-e19.

Goadsby PJ. Recent advances in the diagnosis and management of migraine. *BMJ* 2006; 332:25-29.

Goadsby PJ. Migraine pathophysiology. *Headache* 2005; 45 Suppl 1: S14-S24.

Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011; 31:520-529.

Lipton RB, Bigal ME, Steiner TJ, et al. Classification of primary headaches. *Neurology* 2004; 63:427-435.

Martelletti P, Haimanot RT, Lainez MJ, et al. The Global Campaign (GC) to Reduce the Burden of Headache Worldwide. The International Team for Specialist Education (ITSE). *J Headache Pain* 2005; 6:261-263.

Silberstein SD. Migraine. *Lancet* 2004; 363:381-391.

Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, Lozano R, et al. Years lived with disability (YLD) for 1160 sequelae of 289 diseases and injuries 1990-2010: A systematic analysis for the global burden of disease study 2010. *Lancet* 2012; 380: 2163-2196.

**1.2 Enxaqueca com aura**

Cao Y, Welch KM, Aurora S, et al. Functional MRI-BOLD of visually triggered headache in patients with migraine. *Arch Neurol* 1999; 56:548-554.

Charles A and Brennan K. Cortical spreading depression - new insights and persistent questions. *Cephalalgia* 2009; 29:1115-1124.

Cologno D, Torelli P and Manzoni GC. Migraine with aura: A review of 81 patients at 10-20 years' follow-up. *Cephalalgia* 1998; 18:690-696.

Cutrer FM, Sorensen AG, Weisskoff RM, et al. Perfusion-weighted imaging defects during spontaneous migrainous aura. *Ann Neurol* 1998; 43:25-31.

Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, et al. Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura. *Cephalalgia* 2004; 24:564-575.

Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. The Visual Aura Rating Scale (VARS) for migraine aura diagnosis. *Cephalalgia* 2005; 25:801-810.

Hadjikhani N, Sanchez del Rio M, Wu O, et al. Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex. *PNAS* 2001; 98:4687-4692.

Hansen JM, Lipton R, Dodick D, et al. Migraine headache is present in the aura phase - a prospective study. *Neurology* 2012; 79:2044-2049.

Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, et al. Classic migraine. A prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986; 73:359-362.

Kallela M, Wessman M, Farkkila M, et al. Clinical characteristics of migraine in a population-based twin sample: Similarities and differences between migraine with and without aura. *Cephalalgia* 1999; 19:151-158.

Kelman L. The premonitory symptoms (prodrome): A tertiary care study of 893 migraineurs. *Headache* 2004; 44:865-872.

Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994; 117 (Pt 1):199-210.

Leao AAP. Spreading depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944; 7:359-390.

Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Timing and topography of cerebral blood flow, aura, and headache during migraine attacks. *Ann Neurol* 1990; 28:791-798.

Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, et al. Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA. *Cephalalgia* 2011; 31:1652-1658.

Rasmussen BK and Olesen J. Migraine with aura and migraine without aura: An epidemiological study. *Cephalalgia* 1992; 12:221-228 (discussion 186).

Salhofer-Polanyi S, Frantal S, Brannath W, et al. Prospective analysis of factors related to migraine aura - The PAMINA Study. *Headache* 2012; 52:1236-1245.

Schoonman GG, Evers DJ, Terwindt GM, et al. The prevalence of premonitory symptoms in migraine: A questionnaire study in 461 patients. *Cephalalgia* 2006; 26:1209-1213.

Vibeke U, Gervil M, Kyvik KO, et al. Evidence of a genetic factor in migraine with aura: A population-based Danish twin study. *Ann Neurol* 1999; 45:242-246.

**1.2.1 Enxaqueca com aura típica**

Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286-297.

Matharu MJ and Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmal hemicrania (CPH) with aura. *Neurology* 2001; 56:273-275.

Morrison DP. Abnormal perceptual experiences in migraine. *Cephalalgia* 1990; 10:273-277.

Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54:219–221.

Wijman CA, Wolf PA, Kase CS, et al. Migrainous visual accompaniments are not rare in late life: The Framingham Study. *Stroke* 1998; 29:1539–1543.

### 1.2.2 Enxaqueca com aura do tronco cerebral

Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005; 65:1826–1828.

Bickerstaff ER. Basilar artery migraine. *Lancet* 1961; i: 15.

Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41:55–61.

Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286–297.

Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine: Clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66:880–886.

Lempert T, Neuhauser H and Daroff RB. Vertigo as a symptom of migraine. *Ann NY Acad Sci* 2009; 1164:242–251.

Sturzenegger MH and Meienberg O. Basilar artery migraine: A follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985; 25:408–415.

Swanson JW and Vick NA. Basilar artery migraine 12 patients, with an attack recorded electroencephalographically. *Neurology* 1978; 28:782–786.

Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379–1391.

Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60:595–601.

### 1.2.3 Enxaqueca hemipléigica

Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005; 65:1826–1828.

De Fusco M, Marconi R, Silvestri L, et al. Haploinsufficiency of ATP1A2 encoding the Na<sup>+</sup>/K<sup>+</sup> pump alpha2 subunit associated with familial hemiplegic migraine type 2. *Nat Genet* 2003; 33:192–196.

de Vries B, Frants RR, Ferrari M, et al. Molecular genetics of migraine. *Human Genet* 2009; 126:115–132.

Dichgans M, Freilinger T, Eckstein G, et al. Mutation in the neuronal voltage-gated sodium channel SCN1A in familial hemiplegic migraine. *Lancet* 2005; 366:371–377.

Dreier JP, Jurkat-Rott K, Petzold GC, et al. Opening of the blood-brain barrier preceding cortical edema in a severe attack of FHM type II. *Neurology* 2005; 64:2145–2147.

Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286–297.

Hansen JM, Schyrtz HW, Larsen VA, et al. Hemiplegic migraine aura begins with cerebral hypoperfusion: Imaging in the acute phase. *Headache* 2011; 51:1289–1296.

Hansen JM, Thomsen LL, Olesen J, et al. Coexisting typical migraine in familial hemiplegic migraine. *Neurology* 2010; 74:594–600.

Iizuka T, Takahashi Y, Sato M, et al. Neurovascular changes in prolonged migraine aura in FHM with a novel ATP1A2 gene mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83:205–212.

Jurkat-Rott K, Freilinger T, Dreier JP, et al. Variability of familial hemiplegic migraine with novel A1A2 Na<sup>+</sup>/K<sup>+</sup>-ATPase variants. *Neurology* 2004; 62:1857–1861.

Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66:880–886.

Leo L, Gherardini L, Barone V, et al. Increased susceptibility to cortical spreading depression in the mouse model of familial hemiplegic migraine type 2. *PLoS Genet* 2011; 7: e1002129.

Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379–1391.

Thomsen LL, Kirchmann M, Bjornsson A, et al. The genetic spectrum of a population-based sample of familial hemiplegic migraine. *Brain* 2007; 130:346–356.

Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60:595–601.

Vanmolkot KRJ, Kors EE, Turk U, et al. Two de novo mutations in the Na,K-ATPase gene ATP1A2 associated with pure familial hemiplegic migraine. *Eur J Human Genet* 2006; 14:555–560.

### 1.2.4 Enxaqueca retiniana

Carroll D. Retinal migraine. *Headache* 1970; 10: 9–13.

Chronicle EP and Mulleners WM. Visual system dysfunction in migraine: A review of clinical and psychophysical findings. *Cephalalgia* 1996; 16: 525–535.

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

Grosberg BM, Solomon S, Friedman DI and Lipton RB. Retinal migraine reappraised. *Cephalalgia* 2006; 26:1275–1286.

Hill DL, Daroff RB, Ducros A, et al. Most cases labeled as 'retinal migraine' are not migraine. *J Neuroophthalmol* 2007; 27:3–8.

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

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

### 1.3 Enxaqueca crónica

Aurora SK. Is chronic migraine one end of a spectrum of migraine or a separate entity? *Cephalalgia* 2009; 29: 597–605.

Bigal ME and Lipton RB. Concepts and mechanisms of migraine chronification. *Headache* 2008; 48:7–15.

Bigal M, Rapoport A, Sheftell F, et al. The International Classification of Headache Disorders revised criteria for chronic migraine – field testing in a headache specialty clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 230–234.

Bigal ME, Serrano D, Reed M and Lipton RB. Chronic migraine in the population: burden, diagnosis, and satisfaction with treatment. *Neurology* 2008; 71: 559–566.

Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, et al. Chronic daily headache in a tertiary care population: Correlation between the International Headache Society diagnostic criteria and proposed revisions of criteria for chronic daily headache. *Cephalalgia* 2002; 22:432–438.

Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, et al. Cost of healthcare for patients with migraine in five European countries: results from the International Burden of Migraine Study (IBMS). *J Headache Pain* 2012; 13:361–378.

Buse DC, Manack AN, Fanning KM, et al. Chronic migraine prevalence, disability, and sociodemographic factors. Results from the American Migraine Prevalence and Prevention Study. *Headache* 2012; 52:1456–1470.

Buse D, Manack A, Serrano D, et al. Headache impact of chronic and episodic migraine: results from the American Migraine Prevalence and Prevention study. *Headache* 2012; 52:3–17.

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

Mathew NT, Stubits E and Nigam MR. Transformation of migraine into daily headache: Analysis of factors. *Headache* 1982; 22:66–68.

Diener HC, Dodick DW, Goadsby PJ, et al. Chronic migraine – classification, characteristics and treatment. *Nat Rev Neurol* 2012; 8:162–171.

Goadsby PJ and Hargreaves R. Refractory migraine and chronic migraine: pathophysiological mechanisms. *Headache* 2008; 48: 799–804.

Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011; 31:520–529.

Manzoni GC, Bonavita V, Bussone G, et al; ANIRCEF (Associazione Neurologica Italiana Ricerca Cefalee). Chronic migraine classification: current knowledge and future perspectives. *J Headache Pain* 2001; 12:585–592.

Mathew NT, Stubits E and Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987; 27:102–106.

Natoli JL, Manack A, Dean B, et al. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. *Cephalalgia* 2010; 30: 599–609.

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

Scher AI, Stewart WF, Ricci JA and Lipton RB. Factors associated with the onset and remission of chronic daily headache in a population-based study. *Pain* 2003; 106:81–89.

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

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

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

Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Probable medication-overuse headache: The effect of a 2-month drug-free period. *Neurology* 2006; 66:1894–1898.

Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Medication overuse headache and chronic migraine in a specialized headache centre: Field-testing proposed new appendix criteria. *Cephalalgia* 2009; 29:214–220.

#### 1.4.2 Aura persistente sem enfarte

- Ambrosini A, de Noordhout AM and Schoenen J. Neuromuscular transmission in migraine patients with prolonged aura. *Acta Neurol Belg* 2001; 101:166-170.
- Bento MS and Esperanca P. Migraine with prolonged aura. *Headache* 2000; 40:52-53.
- Chen WT, Fuh JL, Lu SR and Wang SJ. Persistent migrainous visual phenomena might be responsive to lamotrigine. *Headache* 2001; 41:823-825.
- Chen WT, Lin YY, Fuh JL, et al. Sustained visual cortex hyperexcitability in migraine with persistent visual aura. *Brain* 2011; 134 (Pt 8):2387-2395.
- Evans RW and Lay CL. A persistent migraine aura. *Headache* 2000; 40:696-698.
- Haan J, Sluis P, Sluis IH and Ferrari MD. Acetazolamide treatment for migraine aura status. *Neurology* 2000; 55:1588-1589.
- Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982; 11:197-199.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45:664-668.
- Luda E, Bo E, Sicuro L, et al. Sustained visual aura: A totally new variation of migraine. *Headache* 1991; 31:582-583.
- Relja G, Granato A, Ukmar M, et al. Persistent aura without infarction: Description of the first case studied with both brain SPECT and perfusion MRI. *Cephalalgia* 2005; 25:56-59.
- Rothrock JE. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997; 48:261-262.
- San-Juan OD and Zermeño PE. Migraine with persistent aura in a Mexican patient: Case report and review of the literature. *Cephalalgia* 2007; 27:456-460.
- Smith M, Cros D and Sheen V. Hyperperfusion with vasogenic leakage by fMRI in migraine with prolonged aura. *Neurology* 2002; 58:1308-1310.
- Wang YF, Fuh JL, Chen WT and Wang SJ. The visual aura rating scale as an outcome predictor for persistent visual aura without infarction. *Cephalalgia* 2008; 28:1298-1304.

#### 1.4.3 Enfarte devido a enxaqueca

- Bono G, Minonzio G, Mauri M and Clerici AM. Complications of migraine: Migrainous infarction. *Clin Exp Hypertens* 2006; 28:233-242.
- Bousser MG, Conard J, Kittner S, et al. Recommendations on the risk of ischemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with migraine. The International Headache Society Task Force on Combined Oral Contraceptives & Hormone Replacement Therapy. *Cephalalgia* 2000; 20:155-156.
- Chang CL, Donaghy M and Poulter N. Migraine and stroke in young women: case-control study. The World Health Organization Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999; 318:13-18.
- Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962; ii:1072-1075.
- Laurell K, Arto V, Bendtsen L, et al. Migrainous infarction: A Nordic multicenter study. *Eur J Neurol* 2011; 18:1220-1226.
- MacGregor EA and Guillebaud J. Combined oral contraceptives, migraine and ischemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Planning Association. *Br J Fam Plann* 1998; 24: 55-60.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Ischaemia-induced (symptomatic) migraine attacks may be more frequent than migraine induced ischemic insults. *Brain* 1993; 116: 187-202.
- Rothrock JE, Walicke P, Swenson MR, et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988; 45:63-67.
- Schulz UG, Blamire AM, Davies P, et al. Normal cortical energy metabolism in migrainous stroke: A 31P-MR spectroscopy study. *Stroke* 2009; 40:3740-3744.
- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000; 19: 13-19.
- Tzourio C, Kittner SJ, Bousser MG, et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000; 20:190-199.
- Wolf ME, Szabo K, Griebel M, et al. Clinical and MRI characteristics of acute migrainous infarction. *Neurology* 2011; 76:1911-1917.

#### 1.4.4 Crise epilética precipitada por enxaqueca com aura

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DG, et al. Migralepsy, hemicrania epileptica, post-ictal headache and 'ictal epileptic headache': A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12:289-294.
- Davies PT and Panayiotopoulos CP. Migraine triggered seizures and epilepsy triggered headache and migraine attacks: A need for reassessment. *J Headache Pain* 2011; 12:287-288.
- Friedenberg S and Dodick DW. Migraine-associated seizure: A case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000; 40:487-490.
- Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, et al. Migralepsy: Is the current definition too narrow? *Headache* 2008; 48:1129-1132.
- Marks DA and Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993; 43:2476-2483.

- Merlino G, Valente MR, D'Anna S and Gigli GL. Seizures with prolonged EEG abnormalities during an attack of migraine without aura. *Headache* 2007; 47:919-922.
- Parisi P and Kasteleijn-Nolst Trenité DGA. 'Migralepsy': A call for revision of the definition. *Epilepsia* 2010; 51:932-933.
- Rogawski MA. Common pathophysiological mechanisms in migraine and epilepsy. *Arch Neurol* 2008; 65:709-714.
- Sances G, Guaschino E, Perucca P, et al. Migralepsy: A call for revision of the definition. *Epilepsia* 2009; 50:2487-2496.
- Ter Berg HW. Migraine-associated seizure: A case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2001; 41:326-328.
- Velioglu SK and Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalalgia* 1999; 19:797-801.
- Verrotti A, Coppola G, Di Fonzo A, et al. Should "migralepsy" be considered an obsolete concept? A multicenter retrospective clinical/EEG study and review of the literature. *Epilepsy Behav* 2011; 21:52-59.

#### 1.5 Enxaqueca provável

- Granella F, Alessandro RD, Manzoni GC, et al. International Headache Society classification: Interobserver reliability in the diagnosis of primary headaches. *Cephalalgia* 1994; 14: 16-20.
- Rains JC, Penzien DB, Lipchik GL, et al. Diagnosis of migraine: Empirical analysis of a large clinical sample of atypical migraine (IHS 1.7) patients and proposed revision of the IHS criteria. *Cephalalgia* 2001; 21:584-595.
- Rasmussen BK, Jensen R and Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11:129-134.
- Russell MB and Olesen J. Migrainous disorder and its relation to migraine without aura and migraine with aura. A genetic epidemiological study. *Cephalalgia* 1996; 16:431-435.

#### 1.6.1 Perturbação gastrointestinal recorrente

- Abu-Arafeh I and Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995; 72:413-417.
- Al-Twaijri WA and Shevell MI. Pediatric migraine equivalents: Occurrence and clinical features in practice. *Pediatr Neurol* 2002; 26:365-368.
- Dignan F, Abu-Arafeh I and Russell G. The prognosis of childhood abdominal migraine. *Arch Dis Child* 2001; 84:415-418.
- Drossman DA and Dumitrascu DL. Rome III: New standard for functional gastrointestinal disorders. *J Gastrointest Liver Dis* 2006; 15:237-241.
- Farquar HA. Abdominal migraine in children. *BMJ* 1956; i:1082-1085.
- Fleisher DR. Cyclic vomiting syndrome and migraine. *J Pediatr* 1999; 134:533-535.
- Haan J, Kors EE and Ferrari MD. Familial cyclic vomiting syndrome. *Cephalalgia* 2002; 22:552-554.
- Li BU. Cyclic vomiting syndrome: Age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8: 13-21.
- Li BUK, Lefevre F, Chelimsky GG, et al. NASPGHAN Consensus Statement on the Diagnosis and Management of CVS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47:379-393.
- Rashed H, Abell TL, Familoni BO, et al. Autonomic function in cyclic vomiting syndrome and classic migraine. *Dig Dis Sci* 1999; 44 Suppl 8: 74S-78S.
- Russell G, Abu-Arafeh I and Symon DN. Abdominal migraine: Evidence for existence and treatment options. *Paediatr Drugs* 2002; 4:1-8.
- Thiessen PN. Recurrent abdominal pain. *Pediatr Rev* 2002; 23:39-46.
- Welch KM. Scientific basis of migraine: speculation on the relationship to cyclic vomiting. *Dig Dis Sci* 1999; 44 Suppl 8: 26S-30S.

#### 1.6.2 Vertigem paroxística benigna

- Drigo P, Carli G and Laverda AM. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Brain Dev (Netherlands)* 2001; 23: 38-41.
- Dunn DW and Snyder CH. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Am J Dis Child* 1976; 130:1099-1100.
- Fenichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr* 1967; 71:114-115.

#### 1.6.3 Torcicollo paroxístico benigno

- Drigo P, Carli G and Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev* 2000; 22:169-172.
- Giffin NJ, Benton S and Goadsby PJ. Benign paroxysmal torticollis of infancy: Four new cases and linkage to CACNA1A mutation. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44:490-493.
- Rosman NP, Douglass LM, Sharif UM, Paolini J. The neurology of benign paroxysmal torticollis of infancy: Report of 10 new cases and review of the literature. *J Child Neurol* 2009; 24:155-160.

## 2. Cefaleia tipo tensão

- 2.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente
  - 2.1.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente associada a dor pericraniana
  - 2.1.2 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente não associada a dor pericraniana
- 2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente
  - 2.2.1 Cefaleia tipo tensão episódica frequente associada a dor pericraniana
  - 2.2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente não associada a dor pericraniana
- 2.3 Cefaleia tipo tensão crónica
  - 2.3.1 Cefaleia tipo tensão crónica associada a dor pericraniana
  - 2.3.2 Cefaleia tipo tensão crónica não associada a dor pericraniana
- 2.4 Cefaleia tipo tensão provável
  - 2.4.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente, provável
  - 2.4.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente, provável
  - 2.4.3 Cefaleia tipo tensão crónica, provável

### **Termos previamente utilizados:**

Cefaleia de tensão, cefaleia de contração muscular, cefaleia psicomiogénica, cefaleia do stress, cefaleia comum, cefaleia essencial, cefaleia idiopática e cefaleia psicogénica.

### **Codificada noutra local:**

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

## Comentário geral

### **Cefaleia primária, secundária ou ambas?**

Quando uma cefaleia com características de cefaleia tipo tensão ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal, com uma perturbação, reconhecida como uma causa de cefaleia, ou preenche outros critérios que causam esta alteração, a nova cefaleia é codificada como cefaleia secundária atribuída à alteração em causa. Quando uma cefaleia tipo tensão *preexistente* se torna crónica, em estreita relação temporal com uma perturbação, reconhecida como uma causa de cefaleia, devem ser atribuídos os dois diagnósticos, o diagnóstico inicial de cefaleia do tipo tensão e o diagnóstico de cefaleia secundária. Quando a cefaleia tipo tensão *preexistente* se torna significativamente pior (a frequência e/ou a intensidade aumentam, duas vezes ou mais) em estreita relação temporal com a perturbação causal, ambos os diagnósticos de cefaleia do tipo tensão inicial e de cefaleia do tipo tensão secundária devem ser atribuídos, desde que haja clara evidência de que aquela alteração pode causar cefaleia. No caso de cefaleia do tipo tensão crónica com abuso medicamentoso, a estreita relação temporal é muitas vezes difícil de estabelecer. No entanto, ambos os diagnósticos, 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crónica* e 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso*, devem ser atribuídos em todos estes casos.

## Introdução

2. *Cefaleia do tipo tensão* é muito comum, com uma prevalência ao longo da vida na população em geral entre 30% a 78% nos diferentes estudos, e com um alto impacto socioeconómico.

Embora este tipo de cefaleia tenha sido previamente considerado como primariamente psicogénica, surgiram vários estudos após a publicação da ICHD-I sugerindo uma forte base neurobiológica, pelo menos, para os subtipos mais graves de cefaleia tipo tensão.

A divisão da 2. *Cefaleia tipo tensão nos subtipos*, episódico e crónico, que foi introduzida na ICHD-I, provou ser extremamente útil. Na ICHD-II, a forma episódica foi subdividida numa subforma *pouco frequente* com menos de um episódio de cefaleias por mês e numa subforma *frequente*. 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica* é uma doença importante, comprometendo bastante a qualidade de vida e causando grande incapacidade. 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* pode estar associada a incapacidade considerável e, algumas vezes, requer tratamentos dispendiosos. Em contraste, a 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente*, que ocorre em quase toda a população, habitualmente tem um impacto muito reduzido no indivíduo e, na maioria dos casos, não requer atenção do profissional médico. A distinção entre a 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente* e a 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* separa os indivíduos que tipicamente não requerem intervenção médica e evita a atribuição da categoria de cefaleia grave à maioria da população, permitindo contudo a classificação da sua cefaleia.

Os mecanismos exatos da 2. *Cefaleia tipo tensão* não são conhecidos. Os mecanismos periféricos da dor exercem, muito provavelmente, um papel na 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente* e na 2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente*, ao passo que mecanismos centrais exercem um papel mais importante na 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*. O aumento do desconforto pericraniano despertado por palpação manual é o achado anormal mais significativo em doentes com cefaleia tipo tensão. O desconforto está tipicamente presente no período interictal e aumenta, durante, com a intensidade e a frequência da cefaleia. A dor pericraniana é facilmente despertada pela palpação manual e pelos pequenos movimentos de rotação e por pressão firme (preferencialmente auxiliada pelo uso de um palpómetro) com o 2º e 3º dedos nos músculos frontal, temporal, masséter, pterigoideu, esternocleidomastoideu, esplénio e trapézio. A pontuação da sensibilidade local de 0-3 para cada músculo deve ser somada para calcular o valor total da sensibilidade dolorosa para cada indivíduo. A palpação é um guia útil para a estratégia de tratamento. E também junta valor e credibilidade às explicações dadas ao doente.

O aumento da sensibilidade tem importância fisiopatológica. A Subcomissão de Classificação encoraja a pesquisa dos mecanismos fisiopatológicos e do tratamento da 2. *Cefaleia tipo tensão*. Com este objetivo, a ICHD-II distinguiu os pacientes com e sem esta alteração dos músculos pericranianos e esta subdivisão é mantida na ICHD-3 beta

para estimular mais a pesquisa nesta área.

As dificuldades de diagnóstico, mais vezes encontradas nas cefaleias primárias, são as de discriminar entre cefaleia do tipo tensão e enxaqueca de intensidade ligeira sem aura. Isto é sobretudo porque os pacientes com cefaleias frequentes muitas vezes sofrem das duas patologias. Foi sugerido estreitar os critérios de diagnóstico da 2. *Cefaleia tipo tensão* na esperança de excluir a enxaqueca que fenotipicamente se parece. Este aumento na especificidade iria simultaneamente reduzir a sensibilidade dos critérios, resultando numa maior proporção de doentes, cujas cefaleias poderiam ser classificadas apenas como 2.4 *Cefaleia tipo tensão provável* ou 1.5 *Enxaqueca provável*. Critérios de diagnóstico mais restritos para 2. *Cefaleia tipo tensão* foram propostos no Apêndice da ICHD-II, como A2. *Cefaleia do tipo tensão* mas, até ao momento, sem evidência de que esta alteração tenha sido benéfica. Estes critérios de diagnóstico restritos mantêm-se no Apêndice, apenas com propósitos de investigação. A Subcomissão de Classificação recomenda a comparação entre doentes diagnosticados de acordo com cada tipo de critérios, não só para caracterização dos aspectos clínicos, mas também para inquirir os mecanismos fisiopatológicos e a resposta ao tratamento.

## 2.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente

### Descrição:

Episódios pouco frequentes de cefaleia, tipicamente bilateral, com carácter de pressão ou aperto, de intensidade média a moderada, durando de minutos a dias. A dor não piora com atividade física de rotina e não se associa a náuseas, mas pode haver fotofobia ou fonofobia.

### Critérios de diagnóstico:

- A. Pelo menos 10 episódios de cefaleias ocorrendo em < 1 dia por mês em média (< 12 dias por ano) e preenchendo os critérios de B a D
- B. A cefaleia dura desde 30 minutos a 7 dias
- C. A cefaleia tem pelo menos duas das quatro seguintes características:
  - 1. localização bilateral
  - 2. em pressão ou aperto (não pulsátil)
  - 3. intensidade ligeira ou moderada
  - 4. não é agravada por atividade física de rotina como caminhar ou subir escadas
- D. Acompanha-se dos seguintes aspetos:
  - 1. ausência de náuseas e/ou vômitos
  - 2. apenas um dos seguintes sintomas estão presentes: fotofobia ou fonofobia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 2.1.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente associada a dor pericraniana

#### Critérios de diagnóstico:

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

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

#### Critérios de diagnóstico:

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

## 2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente

### Descrição:

Episódios frequentes de cefaleia, tipicamente bilateral, sentida como pressão ou aperto, de intensidade ligeira a moderada, durando de minutos a dias.

A dor não piora com a atividade física de rotina, não se associa a náuseas, mas pode haver fotofobia ou fonofobia.

### Critérios de diagnóstico:

- A. Pelo menos 10 episódios de cefaleias que ocorrem em 1 a 14 dias em média por mais de 3 meses ( $\geq 12$  dias e < 180 dias por ano) e preenchendo os critérios de B a D
- B. A cefaleia dura desde 30 minutos a 7 dias
- C. A cefaleia tem pelo menos duas das seguintes quatro características:
  - 1. localização bilateral
  - 2. em pressão ou aperto (não pulsátil)
  - 3. intensidade ligeira ou moderada
  - 4. não é agravada por atividade física de rotina como caminhar ou subir escadas
- D. Ambos os seguintes:
  - 1. ausência de náuseas e/ou vômitos
  - 2. apenas um dos seguintes sintomas estão presentes: fotofobia e fonofobia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### Comentários:

A 2.2 *Cefaleia tipo tensão frequente* coexiste muitas vezes com a 1.1 *Enxaqueca sem aura*. A coexistência de Cefaleia tipo tensão em doentes com Enxaqueca deverá ser preferencialmente identificada por um calendário de registo das cefaleias. O tratamento da enxaqueca difere consideravelmente do da cefaleia tipo tensão e é importante educar os doentes a diferenciar esses tipos de cefaleias, a fim de escolherem o tratamento adequado e evitarem o abuso de medicação e as consequências adversas.

Quando a cefaleia preenche os critérios para ambos os tipos 1.5 *Enxaqueca provável* e 2. *Cefaleia do tipo tensão*, codifica como 2. *Cefaleia do tipo tensão* (ou como qualquer dos subtipos desta, cujos critérios são preenchidos) segundo a regra geral de que o diagnóstico definitivo prevalece sobre o provável. Quando a cefaleia preenche o critério das duas 1.5 *Enxaqueca provável* e 2.4 *Cefaleia tipo tensão provável* codifica com a primeira, sob a regra geral da hierarquia, que coloca a 1 *Enxaqueca* e os seus subtipos antes da 2. *Cefaleia tipo tensão* e os seus subtipos.

### 2.2.1 Cefaleia tipo tensão episódica frequente associada a dor pericraniana

#### **Critérios de diagnóstico:**

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

### 2.2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente não associada a dor pericraniana

#### **Critérios de diagnóstico:**

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

## 2.3 Cefaleia tipo tensão crónica

#### **Codificada noutro local:**

- 4.10 *Cefaleia persistente diária de novo.*

#### **Descrição:**

Uma perturbação que evolui da cefaleia tipo tensão episódica frequente, com episódios diários ou muito frequentes de cefaleias, tipicamente bilaterais, sentida como pressão ou aperto e intensidade ligeira a moderada, que duram horas a dias, ou contínua. A dor não piora com a atividade física de rotina, mas pode estar associada a náuseas ligeiras, fotofobia ou fonofobia.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. A cefaleia ocorre em  $\geq 15$  dias por mês em média, por  $> 3$  meses ( $\geq 180$  dias por ano), preenche os critérios de B a D
- B. A cefaleia dura horas ou dias, pode ser contínua
- C. A cefaleia tem pelo menos duas das seguintes quatro características:
  - 1. localização bilateral
  - 2. pressão ou aperto (não pulsátil)
  - 3. intensidade ligeira ou moderada
  - 4. não é agravada por atividades físicas de rotina como caminhar ou subir escadas
- D. Acompanha-se dos seguintes aspetos:
  - 1. apresenta só um dos seguintes sintomas: fotofobia, fonofobia ou náuseas ligeiras
  - 2. ausência de vômitos e de náuseas moderadas ou graves
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica* evolui ao longo do tempo a partir da 2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica*; quando os critérios de A-E são preenchidos por uma cefaleia que, inequivocamente, é diária e não desaparece em menos de 24 horas após o início, codificar como 4.10 *Cefaleia persistente diária* desde o início. Quando não é possível recordar o modo de instalação ou é duvidoso, codificar como 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*.

2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica* e 1.3 *Enxaqueca crónica* requerem a existência de cefaleia pelo menos 15 dias por mês. Para a 2.3 *Cefaleia de tensão crónica* a cefaleia dura

pelo menos 15 dias, deve preencher os critérios da 2. *Cefaleia tipo tensão* e da 1.3 *Enxaqueca crónica* a cefaleia dura, pelo menos 8 dias, e deve preencher os critérios da 1. *Enxaqueca*. Além disso, o doente pode preencher os critérios de (para) ambos os diagnósticos, por exemplo, tendo cefaleias em 25 dias por mês, preenchendo critérios de diagnóstico da enxaqueca, em 8 dias, e os critérios de diagnóstico da cefaleia tipo tensão, em 17 dias. Neste caso, só o diagnóstico de 1.3 *Enxaqueca crónica* deve ser atribuído.

Em muitos casos, existe abuso de medicação. Quando estes preenchem os critérios B para qualquer dos subtipos de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* e os critérios da 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crónica* são também preenchidos, a regra é codificar em 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crónica* e 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*. Após a retirada do medicamento, o diagnóstico deve ser reavaliado: não é incomum que os critérios para 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crónica* deixem de ser preenchidos, com reversão para um ou outro subtipo episódico.

### 2.3.1 Cefaleia tipo tensão crónica associada a dor pericraniana

#### **Critérios de diagnóstico:**

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

### 2.3.2 Cefaleia tipo tensão crónica não associada a dor pericraniana

#### **Critérios de diagnóstico:**

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

## 2.4 Cefaleia tipo tensão provável

#### **Descrição:**

Cefaleia do tipo tensão provável é a cefaleia tipo tensão que carece de uma das características requeridas para o preenchimento de todos os critérios de um dos subtipos da cefaleia tipo tensão, codificada acima, e não preenche os critérios para outro tipo de cefaleia.

#### **Comentário:**

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

### 2.4.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente provável

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Um ou mais episódios de cefaleias preenchendo todos os critérios, exceto um, de A a D de 2.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente*
- B. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outro tipo de cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## 2.4.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente provável

### Critérios de diagnóstico:

- A. Episódios de cefaleia preenchendo todos os critérios, de A a D, exceto um, de 2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente*
- B. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para qualquer outro tipo de cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## 2.4.3 Cefaleia tipo tensão crônica provável

### Critérios de diagnóstico:

- A. A cefaleia preenche todos os critérios, exceto um, de A-D de 2.3 *Cefaleia do tipo tensão episódica crônica*
- B. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para qualquer outro tipo de cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### Bibliografia

- Ashina M. Nitric oxide synthase inhibitors for the treatment of chronic tension-type headache. *Expert Opin Pharmacother* 2002; 3: 395-399.
- Ashina M. Neurobiology of chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2004; 24: 161-172.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache: Relation to actual headache state. *Pain* 1999; 79: 201-205.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Possible mechanisms of glyceryl-trinitrate-induced immediate headache in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20:919-924.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, et al. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache: A randomised crossover trial. *Lancet* 1999; 353: 287-289.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. Tender points are not sites of ongoing inflammation - In vivo evidence in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2003; 23: 109-116.
- 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: 320-326.
- Ashina S, Babenko L, Jensen R, et al. Increased muscular and cutaneous pain sensitivity in cephalic region in patients with chronic tension-type headache. *Eur J Neurol* 2005; 12: 543-549.
- Ashina S, Bendtsen L, Ashina M, et al. Generalized hyperalgesia in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 940-948.
- Ashina S, Bendtsen L and Jensen R. Analgesic effect of amitriptyline in chronic tension-type headache is not directly related to serotonin reuptake inhibition. *Pain* 2004; 108: 108-114.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache - Possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000;20: 486-508.
- Bendtsen L, Bigal ME, Cerbo R, et al. Guidelines for controlled trials of drugs in tension-type headache: Second edition. *Cephalalgia* 2010; 30: 1-16.
- Bendtsen L, Evers S, Linde M, et al. EFNS guideline on the treatment of tension-type headache - Report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2010; 17: 1318-1325.
- Bendtsen L, Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 603-610.
- Bendtsen L and Jensen R. Mirtazapine is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *Neurology* 2004; 62: 1706-1711.
- Bendtsen L and Jensen R. Tension-type headache: The most common, but also the most neglected, headache disorder. *Curr Opin Neurol* 2006; 19: 305-309.
- Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK and Olesen J. Pressure-controlled-palpation: A new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalalgia* 1995; 15: 205-210.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. A non-selective (amitriptyline), but not a selective (citalopram), serotonin reuptake inhibitor is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;61: 285-290.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996; 53: 373-376.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996; 65: 259-264.
- Buchgreitz L, Egsgaard LL, Jensen R, et al. Abnormal pain processing in chronic tension-type headache: A high-density EEG brain mapping study. *Brain* 2008; 131: 3232-3238.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R. Frequency of headache is related to sensitization: A population study. *Pain* 2006; 123: 19-27.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R. Increased pain sensitivity is not a risk factor but a consequence of frequent headache: A population-based follow-up study. *Pain* 2008; 137: 623-630.
- Cathcart S, Petkov J and Pritchard D. Effects of induced stress on experimental pain sensitivity in chronic tension-type headache sufferers. *Eur J Neurol* 2008; 15: 552-558.
- Cathcart S, Petkov J, Winefield AH, et al. Central mechanisms of stress-induced headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 285-295.
- Cathcart S, Winefield AH, Lushington K and Rolan P. Noxious inhibition of temporal summation is impaired in chronic tension-type headache. *Headache* 2010; 50: 403-412.
- Christensen M, Bendtsen L, Ashina M and Jensen R. Experimental induction of muscle tenderness and headache in tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2005; 25: 1061-1067.
- Clark GT, Sakai S, Merrill R, et al. Cross-correlation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995; 15: 511-518.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, et al. Myofascial trigger points and their relationship to headache clinical parameters in chronic tension-type headache. *Headache* 2006; 46: 1264-1272.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML and Pareja JA. Myofascial trigger points in the suboccipital muscles in episodic tension-type headache. *Man Ther* 2006;11: 225-230.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Increased pericranial tenderness, decreased pressure pain threshold, and headache clinical parameters in chronic tension-type headache patients. *Clin J Pain* 2007; 23: 346-352.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Myofascial trigger points and sensitization: An updated pain model for tension-type headache. *Cephalalgia* 2007; 27:383-393.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML and Pareja JA. Myofascial trigger points, neck mobility, and forward head posture in episodic tension-type headache. *Headache* 2007;47: 662-672.
- Fernandez-de-Las-Penas C and Schoenen J. Chronic tension-type headache: What is new? *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 254-261.
- Fumal A and Schoenen J. Tension-type headache: Current research and clinical management. *Lancet Neurol* 2008; 7:70-83.
- Heckman BD and Holroyd KA. Tension-type headache and psychiatric comorbidity. *Curr Pain Headache Rep* 2006; 10: 439-447.
- Holroyd KA, O'Donnell FJ, Stensland M, et al. Management of chronic tension-type headache with tricyclic antidepressant medication, stress management therapy, and their combination: A randomized controlled trial. *JAMA* 2001; 285: 2208-2215.
- Holroyd KA, Stensland M, Lipchik GL, et al. Psychosocial correlates and impact of chronic tension-type headaches. *Headache* 2000; 40: 3-16.
- Hubbard DR and Berkoff GM. Myofascial trigger points show spontaneous needle EMG activity. *Spine* 1993; 18: 1803-1807.
- Janke EA, Holroyd KA and Romanek K. Depression increases onset of tension-type headache following laboratory stress. *Pain* 2004; 111: 230-238.
- Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches: An analysis of tenderness, pain thresholds and EMG. *Pain* 1996; 64: 251-256.
- Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache: A review of epidemiological and experimental studies. *Cephalalgia* 1999; 19: 602-621.
- Jensen R, Bendtsen L and Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998; 38: 10-17.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, et al. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992; 48: 197-203.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B and Olesen J. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993; 52: 193-199.
- Jensen R and Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. *Lancet Neurol* 2008; 7: 354-361.
- Jensen R, Zeeberg P, Dehlendorff C and Olesen J. Predictors of outcome of the treatment programme in a multidisciplinary headache centre. *Cephalalgia* 2010; 30: 1214-1224.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS and Olesen J. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993; 50: 1061-1064.
- Langemark M, Jensen K, Jensen TS and Olesen J. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989; 38: 203-210.
- Langemark M and Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. A blind, controlled study. *Cephalalgia* 1987; 7:249-255.

- Leistad R, Sand T, Westgaard R, et al. Stress-induced pain and muscle activity in patients with migraine and tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 64–73.
- Lindelof K, Ellrich J, Jensen R and Bendtsen L. Central pain processing in chronic tension-type headache. *Clin Neurophysiol* 2009; 120: 1364–1370.
- Lindelof K, Jung K, Ellrich J, et al. Low-frequency electrical stimulation induces long-term depression in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 860–867.
- Lyngberg AC, Rasmussen BK, Jorgensen T and Jensen R. Has the prevalence of migraine and tension-type headache changed over a 12-year period? A Danish population survey. *Eur J Epidemiol* 2005; 20: 243–249.
- Mathew NT. Tension-type headache. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006; 6: 100–105.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Induction of prolonged tenderness in patients with tension-type headache by means of a new experimental model of myofascial pain. *Eur J Neurol* 2003; 10: 249–256.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Possible mechanisms of pain perception in patients with episodic tension-type headache. A new experimental model of myofascial pain. *Cephalalgia* 2004; 24: 466–475.
- Nestoriuc Y, Rief W and Martin A. Meta-analysis of biofeedback for tension-type headache: Efficacy, specificity, and treatment moderators. *J Consult Clin Psychol* 2008; 76:379–396.
- Olesen J. Clinical and pathophysiological observations in migraine and tension-type headache explained by integration of vascular, supraspinal and myofascial inputs. *Pain* 1991; 46:125–132.
- Pielsticker A, Haag G, Zaudig M and Lautenbacher S. Impairment of pain inhibition in chronic tension-type headache. *Pain* 2005;118 (1–2): 215–223.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M and Olesen J. Epidemiology of headache in a general population – A prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991; 44: 1147–1157.
- Sandrini G, Rossi P, Milanov I, et al. Abnormal modulatory influence of diffuse noxious inhibitory controls in migraine and chronic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 782–789.
- Schmidt-Hansen PT, Svensson P, Bendtsen L, et al. Increased muscle pain sensitivity in patients with tension-type headache. *Pain* 2007; 129: 113–121.
- Schmidt-Wilcke T, Leinisch E, Straube A, et al. Gray matter decrease in patients with chronic tension type headache. *Neurology* 2005; 65: 1483–1486.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F and Gerard P. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991; 47: 145–149.
- Schoenen J, Gerard P, De P, et al. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalalgia* 1991; 11: 135–139.
- Schwartz BS, Stewart WF, Simon D and Lipton RB. Epidemiology of tension-type headache. *JAMA* 1998; 4:381–383.

### 3. Cefaleias trigémino-autonómicas

- 3.1 Cefaleia em salvas
  - 3.1.1 Cefaleia em salvas episódica
  - 3.1.2 Cefaleia em salvas crónica
- 3.2 Hemicrânia paroxística
  - 3.2.1 Hemicrânia paroxística episódica
  - 3.2.2 Hemicrânia paroxística crónica
- 3.3 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme
  - 3.3.1 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT)
    - 3.3.1.1 SUNCT episódica
    - 3.3.1.2 SUNCT crónica
  - 3.3.2 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonómicos cranianos (SUNA)
    - 3.3.2.1 SUNA episódica
    - 3.3.2.2 SUNA crónica
- 3.4 Hemicrânia contínua
- 3.5 Cefaleia trigémino-autonómica provável
  - 3.5.1 Cefaleia em salvas, provável
  - 3.5.2 Hemicrânia paroxística, provável
  - 3.5.3 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme, provável
  - 3.5.4 Hemicrânia contínua provável

#### Comentário geral

##### *Cefaleia primária, secundária ou ambas?*

Quando uma nova cefaleia com as características de uma cefaleia trigémino-autonómica (CTA) ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com outra perturbação, causa reconhecida de cefaleia, ou preenche outros critérios que apontam essa perturbação como causa, a nova cefaleia é classificada como uma cefaleia secundária atribuída à perturbação causadora. Quando uma cefaleia trigémino-autonómica (CTA) *preexistente* se torna *crónica* em estreita relação temporal com tal perturbação causadora, deve aplicar-se tanto o diagnóstico inicial de CTA, bem como o diagnóstico secundário. Quando uma CTA *preexistente* piora significativamente (a frequência e/ou a intensidade aumentam duas vezes ou mais) em estreita relação temporal com uma perturbação causadora, deve ser aplicado o diagnóstico inicial da CTA e o da cefaleia secundária, desde que haja clara evidência de que essa perturbação pode causar cefaleia.

#### Introdução

As cefaleias trigémino-autonómicas (CTA's) partilham as características clínicas da cefaleia, que, geralmente, é lateralizada, muitas vezes com sinais autonómicos parassimpáticos cranianos exuberantes, que são também lateralizados e ipsilaterais à cefaleia. Os dados de imagiologia funcional experimental e humana sugerem que estas síndromes ativam um reflexo parassimpático trigeminal humano normal, sendo secundários os sinais clínicos de disfunção craniana simpática. A aura típica de enxaqueca pode ser observada, raramente, em associação com as CTA's.

### 3.1 Cefaleia em salvas

#### *Termos previamente utilizados:*

Neuralgia ciliar; eritromelalgia da cabeça, eritropalpalia de Bing, hemicrânia angioparalítica, hemicrânia neuralgiforme crónica, cefaleia histamínica, cefaleia de Horton, doença de Harris-Horton, neuralgia enxaquecosa (de Harris), neuralgia petrosa (de Gardner), neuralgia de Sluder, neuralgia esfenopalatina, neuralgia vidiana.

#### *Outra codificação:*

A cefaleia em salvas sintomática, secundária a outra disfunção, é codificada como uma cefaleia secundária atribuída à perturbação subjacente.

#### *Descrição:*

Crises de dor forte, estritamente unilateral, orbitária, supraorbitária, temporal ou qualquer combinação destes locais, durando 15-180 minutos, ocorrendo desde uma vez em cada 2 dias até 8 vezes por dia. A dor está associada a hiperemia conjuntival ipsilateral, lacrimejo, congestão nasal, rinorreia, sudorese da região frontal e da face, miose, ptose e/ou edema da pálpebra, e/ou inquietação ou agitação.

#### *Crítérios de diagnóstico:*

- A. Pelo menos cinco crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Dor forte ou muito forte, unilateral, supraorbitária e/ou temporal com duração de 15-180 minutos (quando não tratada)<sup>1</sup>
- C. Um dos dois ou ambos os seguintes:
  - 1. Pelo menos um dos seguintes sintomas ou sinais ipsilaterais à cefaleia:
    - a) hiperemia conjuntival /ou lacrimejo
    - b) congestão nasal ou rinorreia
    - c) edema da pálpebra
    - d) sudorese facial e da região frontal
    - e) rubor facial e da região frontal
    - f) sensação de ouvido cheio
    - g) miose e/ou ptose
  - 2. sensação de inquietação ou agitação
- D. As crises têm uma frequência de uma, em cada dois dias, a oito por dia, durante mais de metade do tempo em que a perturbação está ativa
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### *Nota:*

- 1. Durante parte (inferior a metade) do tempo de duração de 3.1 *Cefaleia em salvas*, as crises podem ser menos graves e/ou de duração mais ou menos longa.

#### *Comentários:*

As crises ocorrem em séries, durando semanas ou meses (os chamados períodos de salvas) separadas por períodos de remissão que duram geralmente meses ou anos. Cerca de 10-15% dos pacientes têm 3.1.2 *Cefaleia em salvas crónica*, sem esses períodos de remissão. Numa

grande série com bom seguimento, um quarto dos doentes teve apenas um único período de salva. Estes doentes cumprem os critérios de/e devem ser classificados como 3.1 *Cefaleia em salvas*.

A dor de 3.1 *Cefaleia em salvas* é máxima na região orbitária, supraorbitária, temporal ou em qualquer combinação destas áreas, mas pode estender-se a outras regiões. Durante as crises mais fortes, a intensidade da dor é excruciante. Geralmente, os doentes são incapazes de se deitar e, caracteristicamente, andam de um lado para o outro. Geralmente, a dor recorre no mesmo lado da cabeça, num período de salva individual. Durante um período de salva em 3.1.1 *Cefaleia em salvas episódica* e em qualquer momento em 3.1.2 *Cefaleia em salvas crónica*, as crises ocorrem regularmente e podem ser provocadas por álcool, histamina ou nitroglicerina.

A idade de início compreende os 20-40 anos. Por razões desconhecidas, os homens são atingidos três vezes mais que as mulheres.

As crises agudas envolvem a ativação da região da substância cinzenta hipotalâmica posterior. A 3.1 *Cefaleia em salvas* pode ser autossómica dominante em cerca de 5% dos casos.

Têm sido descritos alguns casos de doentes com 3.1 *Cefaleia em salvas* e 13.1 *Nevralgia do trigémio* (condição por vezes referida como *síndrome salva-tic*). Estes doentes devem receber os dois diagnósticos. A importância desta observação prende-se com o facto de as duas condições terem que ser tratadas para que o paciente fique livre de cefaleias.

### 3.1.1 Cefaleia em salvas episódica

#### **Descrição:**

As crises de cefaleia em salvas ocorrem em períodos que duram de 7 dias a um ano, separados, por períodos livres de dor de, pelo menos, 1 mês.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Crises que cumpram os critérios de 3.1 *Cefaleia em salvas* e que ocorram em períodos (períodos de salva)
- B. Pelo menos dois períodos de salva com duração de 7 dias a um ano (quando não tratados) e separados por períodos de remissão livres de dor  $\geq$  1 mês.

#### **Comentário:**

Normalmente, os períodos de salva duram 2 semanas a 3 meses.

### 3.1.2 Cefaleia em salvas crónica

#### **Descrição:**

As crises de cefaleia em salvas ocorrem, durante mais de um ano sem remissão, ou com remissão por períodos de duração inferior a um mês.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Crises que preencham os critérios para 3.1 *Cefaleia em salvas* e o critério B seguinte
- B. Que ocorram sem um período de remissão, ou com

remissões com duração inferior a 1 mês, durante pelo menos 1 ano.

#### **Comentário:**

A 3.1.2 *Cefaleia em salvas* crónica pode surgir de novo (referida previamente como *cefaleia em salva crónica primária*), ou evoluir de 3.1.1 *Cefaleia em salvas episódica* (previamente cefaleia em salva crónica secundária). Em alguns doentes ocorre a mudança de 3.1.2 *Cefaleia em salvas crónica* para 3.1.1 *Cefaleia em salvas episódica*.

## 3.2 Hemicrânia paroxística

#### **Descrição:**

Crises de dor aguda, estritamente unilateral, orbitária, supraorbitária, temporal ou qualquer outra combinação destas áreas, com duração de 2-30 minutos, que ocorrem várias ou muitas vezes por dia. As crises estão associadas a hiperemia conjuntival ipsilateral, lacrimejo, congestão nasal, rinorreia, sudorese facial e da região frontal, miose, ptose, e/ou edema da pálpebra. Respondem de forma absoluta à indometacina.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos 20 crises que cumpram os critérios de B a E
- B. Dor grave, unilateral orbitária, supraorbitária e/ou temporal com duração de 2 a 30 minutos
- C. Pelo menos, um dos seguintes sintomas ou sinais ipsilaterais à dor:
  - 1. hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo
  - 2. congestão nasal e/ou rinorreia
  - 3. edema da pálpebra
  - 4. sudorese facial e da fronte
  - 5. rubor facial e da região frontal
  - 6. sensação de ouvido cheio
  - 7. miose e/ou ptose
- D. As crises têm uma frequência superior a 5 por dia, mais de metade do tempo
- E. As crises previnem-se de forma absoluta por doses terapêuticas de indometacina<sup>1</sup>
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Nota:**

- 1. Num adulto, a indometacina oral deve ser usada inicialmente numa dose de pelo menos 150 mg diários e aumentada, se necessário, até aos 225 mg diários. A dose injectável é de 100-200 mg. São frequentemente utilizadas doses de manutenção mais pequenas.

#### **Comentário:**

Contrastando com a cefaleia de salvas, não há predominância masculina. O início destas cefaleias é geralmente na idade adulta, embora tenham sido reportados casos infantis.

### 3.2.1 Hemicrânia paroxística episódica

#### **Descrição:**

Crises de hemicrânia paroxística, que ocorre em perío-

dos que duram desde 7 dias a 1 ano, separadas por períodos sem dor de, pelo menos, um mês.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Crises que preencham os critérios de 3.2 *Hemicrânia paroxística* e que ocorram por períodos
- B. Pelo menos 2 períodos com duração de 7 dias a 1 ano (quando não tratados) e separados por períodos de remissão sem dor  $\geq$  1 mês.

### 3.2.2 Hemicrânia paroxística crônica

**Descrição:**

Crises de hemicrânia paroxística que ocorrem durante mais de 1 ano sem remissão, ou com períodos de remissão que duram menos de um mês.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Crises que preencham os critérios de 3.2 *Hemicrânia paroxística* e o critério B abaixo
- B. Ocorrência sem um período de remissão ou com remissões com duração  $<$ 1 mês, durante pelo menos 1 ano.

**Comentário:**

Pacientes que preencham tanto os critérios de 3.2.2 *Hemicrânia paroxística crônica*, como os de 13.1 *Neuralgia do trigêmio* (por vezes referida como *síndrome HPC-tic*) devem receber os dois diagnósticos. O seu reconhecimento é importante, pois ambas as perturbações requerem tratamento. O significado patofisiológico desta associação ainda não está esclarecido.

### 3.3 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme

**Descrição:**

Crises de cefaleia moderada ou grave, estritamente unilateral, que dura segundos a minutos, ocorrendo pelo menos uma vez por dia e geralmente associada a lacrimejo proeminente e vermelhidão do olho ipsilateral.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos 20 crises que cumpram os critérios B-D
- B. Cefaleia moderada a grave, unilateral, com distribuição orbitária, supraorbitária, temporal e/ou outra trigeminal, durando 1-600 segundos, ocorrendo como “pontada” única, séries de “pontadas” ou padrão de “dente de serra”.
- C. Pelo menos um dos seguintes sintomas ou sinais autonômicos cranianos, ipsilaterais à dor:
  - 1. hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo
  - 2. congestão nasal e/ou rinorreia
  - 3. edema da pálpebra
  - 4. sudorese facial e da região frontal
  - 5. rubor facial e da região frontal
  - 6. sensação de ouvido cheio
  - 7. miose e/ou ptose
- D. As crises têm uma frequência de, pelo menos, uma por dia, durante mais de metade do tempo em que a perturbação está ativa
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

As crises de maior duração são caracterizadas por múltiplas “pontadas” ou por um padrão de “dente de serra”.

São reconhecidos dois subtipos de 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme* na ICHD-3 beta: 3.3.1 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme, com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT)* e 3.3.2 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme, com sintomas autonômicos cranianos (SUNA)*. 3.3.1 *SUNCT* poderá ser uma subforma de 3.3.2 *SUNA*, embora esta afirmação exija mais estudos. Entretanto, são classificadas como subtipos distintos, descritos abaixo.

3.3.1 *SUNCT* e 3.3.2 *SUNA* são geralmente desencadeáveis sem existência de um período refratário. Tal contrasta com 13.1 *Neuralgia do trigêmio*, que normalmente tem um período refratário após cada crise.

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

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Crises que cumpram os critérios para 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme*
- B. Existência de hiperemia conjuntival e de lacrimejo.

**Comentários:**

A literatura sugere que o mais comum mimetizador de 3.3.1 *SUNCT* é uma lesão na fossa posterior.

Há a descrição de doentes em que 3.3.1 *SUNCT* e 13.1 *Neuralgia do trigêmio* se sobrepõem. A diferenciação clínica é complexa. Esses doentes devem receber os dois diagnósticos.

Têm sido reportados doentes com 3.3.1 *SUNCT* e 3.1 *Cefaleia em salvas*; a significância patofisiológica desta sobreposição ainda está por esclarecer.

##### 3.3.1.1 SUNCT episódica

**Descrição:**

Crises de SUNCT ocorrendo em períodos durando desde 7 dias a 1 ano, separadas por períodos sem dor de 1 mês ou mais.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Crises que preencham os critérios de 3.3.1 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo*, ocorrendo por períodos
- B. Pelo menos dois episódios, com duração de 7 dias a 1 ano, separados por períodos de remissão sem dor  $\geq$ 1 mês.

##### 3.3.1.2 SUNCT crônica

**Descrição:**

Crises de SUNCT que ocorram mais de um ano sem remissão ou com períodos de remissão que durem menos de um mês.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Crises que preencham os critérios de 3.3.1 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme, com hiperemia conjuntival e lacrimejo* e o critério B abaixo

B. Ocorrem sem um período de remissão ou com remissões durando < 1 mês, durante pelo menos 1 ano.

### 3.3.2 Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme, com sintomas autonómicos cranianos (SUNA)

A. Crises que preencham os critérios de 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme* e o critério B abaixo

B. Apenas um ou nenhum dos sinais de hiperemia conjuntival ou lacrimejo.

#### 3.3.2.1 SUNA episódica

##### Descrição:

Crises de SUNA que ocorrem em períodos durando de 7 dias a 1 ano, separadas por períodos livres de dor com duração de pelo menos 1 mês.

##### Crítérios de diagnóstico:

A. Crises que preencham os critérios de 3.3.2 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme, com sintomas autonómicos cranianos* e que ocorram em episódios

B. Pelo menos dois episódios com duração de 7 dias a 1 ano, separados por períodos de remissão livres de dor de duração  $\geq$  1 mês.

#### 3.3.2.2 SUNA crónica

##### Descrição:

Crises de SUNA que ocorrem durante mais de 1 ano sem remissão ou com períodos de remissão de menos de 1 mês de duração.

##### Crítérios de diagnóstico:

A. Crises que preencham os critérios de 3.3.2 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme, com sintomas autonómicos cranianos* e o critério B abaixo

B. Ocorrem sem período de remissão ou com remissões com duração <1 mês, durante pelo menos 1 ano.

## 3.4 Hemicrânia contínua

##### Descrição:

Cefaleia persistente, estritamente unilateral, associada a hiperemia conjuntival ipsilateral, lacrimejo, congestão nasal, rinorreia, sudorese facial e da região frontal, miose, ptose, e/ou edema da pálpebra e/ou inquietação ou agitação. A cefaleia é absolutamente sensível à indometacina.

##### Crítérios de diagnóstico:

A. Cefaleia unilateral que preencha os critérios B-D

B. Presente por > 3 meses, com exacerbações de intensidade moderada ou mais elevada

C. Um ou dois dos seguintes:

1. pelo menos um dos seguintes sintomas ou sinais ipsilaterais à dor de cabeça:

- hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo
- congestão nasal e/ou rinorreia
- edema da pálpebra
- sudorese facial e da região frontal

e) rubor facial e da região frontal

f) sensação de ouvido cheio

g) miose e/ou ptose

2. sensação de inquietação ou agitação ou agravamento da dor pelo movimento

D. Responde de forma absoluta a doses terapêuticas de indometacina<sup>1</sup>

E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD – 3 beta.

##### Nota:

1. Num adulto, a indometacina oral deve ser usada inicialmente numa dose de pelo menos 150 mg diários e aumentada, se necessário, até aos 225 mg diários. A dose injectável é de 100-200 mg. São frequentemente utilizadas doses de manutenção mais pequenas.

##### Comentários:

Em 3.4 *Hemicrânia contínua*, são muitas vezes observados sintomas de enxaqueca como a fotofobia e fonofobia.

A 3.4 *Hemicrânia contínua* foi incluída em 3. *Cefaleias trigémico-autonómicas* na ICHD-3 beta (anteriormente estava incluída em 4. *Outras cefaleias primárias*), com base no facto da dor ser tipicamente unilateral, tal como os sintomas autonómicos cranianos, quando presentes. Estudos de imagiologia cerebral mostram sobreposições importantes entre todas estas perturbações, aqui incluídas, sendo de salientar a ativação da região da substância cinzenta hipotalâmica posterior. Adicionalmente, a resposta absoluta à indometacina da 3.4 *Hemicrânia contínua* é partilhada com a 3.2 *Hemicrânia paroxística*.

### 3.4.1 Hemicrânia contínua, subtipo remitente

##### Descrição:

Hemicrânia contínua caracterizada por dor que não é contínua, mas é interrompida por períodos de remissão de, pelo menos, um dia.

##### Crítérios de diagnóstico:

A. Cefaleia que preencha os critérios de 3.4 *Hemicrânia contínua* e o critério B abaixo.

B. A cefaleia não é diária ou contínua, mas interrompida por períodos de remissão de  $\geq$ 1 dia, sem tratamento.

##### Comentário:

A 3.4.1 *Hemicrânia contínua*, subtipo remitente pode surgir de novo ou a partir de 3.4.2 *Hemicrânia contínua*, subtipo não remitente.

### 3.4.2 Hemicrânia contínua, subtipo não remitente

##### Descrição:

Hemicrânia contínua caracterizada por dor contínua, sem períodos de remissão de pelo menos 1 dia, durante pelo menos 1 ano.

##### Crítérios de diagnóstico:

A. Cefaleia que preencha os critérios de 3.4 *Hemicrânia contínua* e o critério B abaixo

B. A cefaleia é diária e contínua, durante pelo menos 1 ano, sem períodos de remissão  $\geq 1$  dia.

#### **Comentário:**

A 3.4.2 *Hemicrânia contínua*, subtipo não remitente pode surgir de novo ou evoluir de 3.4.1 *Hemicrânia contínua*, subtipo remitente. A maioria dos pacientes tem o subtipo não remitente desde o início.

### **3.5 Cefaleia trigêmeo-autonômica provável**

#### **Descrição:**

Crises de cefaleia que se acredita ser um tipo de 3. *Cefaleias trigêmeo-autonômicas*, mas que não apresentam uma das características requeridas para cumprir todos os critérios para qualquer um dos subtipos classificados acima e não preenchem todos os critérios para outro tipo de cefaleia.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Crises de cefaleia que preenchem todos, exceto um dos critérios de A a D de 3.1 *Cefaleias em salvas*, critérios de A a E de 3.2 *Hemicrânia paroxística*, critérios de A a D de 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme* ou critérios de A a D de 3.4 *Hemicrânia contínua*
- B. Não preenchem os critérios da ICHD-3 para outro tipo de cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentário:**

Os pacientes podem ser classificados em 3.5.1 *Cefaleia em salvas*, provável, 3.5.2 *Hemicrânia paroxística provável*, 3.5.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme provável* ou 3.5.4 *Hemicrânia contínua provável*. Tais doentes ou não apresentaram um número suficiente de crises típicas (ex. um primeiro episódio de cefaleia em salvas), ou tendo-os apresentado, não preenchem um dos outros critérios.

#### **Bibliografia**

- Bahra A, May A and Goadsby PJ. Cluster headache: A prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002; 58: 354–361.
- Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18: 85–90.
- Bing R. Uber traumatische Erythromelalgie und Erthroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930; 3: 506–512.
- Boes CJ, Matharu MS and Goadsby PJ. The paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 2003; 23: 24–28.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, et al. "Hemicrania continua": A clinical review. *Headache* 1991; 31: 20–26.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M and Chauvin M. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994; 14: 168–170.
- Broeske D, Lenn NJ and Cantos E. Chronic paroxysmal hemicrania in a young child: Possible relation to ipsilateral occipital infarction. *J Child Neurol* 1993; 8: 235–236.
- Bussone G, Leone M, Volta GD, et al. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: The first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991; 11: 123–127.
- Caminero AB, Pareja JA and Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 1998; 18: 159–161.
- Cittadini E and Goadsby PJ. Hemicrania Continua: A clinical study of 39 patients with diagnostic implications. *Brain* 2010; 133: 1973–1986.

- Cittadini E, Matharu MS and Goadsby PJ. Paroxysmal hemicrania: A prospective clinical study of thirty-one cases. *Brain* 2008; 131: 1142–1155.
- Cohen AS, Matharu MS and Goadsby PJ. Short-lasting Unilateral Neuralgiform Headache Attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT) or cranial Autonomic features (SUNA). A prospective clinical study of SUNCT and SUNA. *Brain* 2006; 129: 2746–2760.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16: 503–506.
- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's "histaminic cephalalgia" (also called Harris's ciliary neuralgia). *Acta Psychiatr Scand* 1947; 46: 106–113.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19: 487–493.
- Empl M, Goadsby PJ and Kaube H. Migraine with aura, episodic cluster headache, and SUNCT syndrome consecutively in a patient: Trigemino-vascular trinity. *Cephalalgia* 2003; 23: 584.
- Eulenbergh A. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. 2nd ed. Berlin: Hirschwald 1878.
- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: A trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurol* 2002; 1: 37–43.
- Goadsby PJ and 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 and Lipton RB. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2001; 41: 608–609.
- Goadsby PJ, Matharu MS and Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001; 21: 82–83.
- Hannerz J. Trigeminal neuralgia with chronic paroxysmal hemicrania: The CPH-tic syndrome. *Cephalalgia* 1993; 13: 361–364.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial comment]. *Cephalalgia* 1998; 18: 124.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *BMJ* 1936; 1: 457–460.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952; 72: 92–98.
- Irimia P, Cittadini E, Paemeleire K, et al. Unilateral photophobia or phonophobia in migraine compared with trigeminal autonomic cephalalgias. *Cephalalgia* 2008; 28: 626–630.
- Klimek A. Cluster-tic syndrome. *Cephalalgia* 1987; 7: 161–162.
- Kreiner M. Use of streptomycin-lidocaine injections in the treatment of the cluster-tic syndrome. Clinical perspectives and a case report. *J Craniomaxillofac Surg* 1996; 24: 289–292.
- Kudrow L. *Cluster headache: Mechanisms and management*. Oxford: Oxford University Press 1980.
- Kudrow DB and Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989; 29: 280–281.
- Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years: A possible role of changes in lifestyle. *Cephalalgia* 1998; 18: 138–142.
- Manzoni GC, Micieli G, Granella F, et al. Cluster headache – Course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991; 11: 169–174.
- Manzoni GC, Terzano MG, Bono G, et al. Cluster headache – Clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983; 3: 21–30.
- Martinez-Salio A, Porta-Etessam J, Perez-Martinez D, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2000; 40: 682–685.
- May A, Bahra A, Buchel C, et al. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998; 352: 275–278.
- May A and Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans: Pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *J Cereb Blood Flow Metab* 1999; 19: 115–127.
- Monzillo PH, Sanvito WL and Da Costa AR. Cluster-tic syndrome: Report of five new cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000; 58: 518–521.
- Morales F, Mostacero E, Marta J and Sanchez S. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 1994; 14: 301–302.
- Mulleners WM and Verhagen WIM. Cluster-tic syndrome. *Neurology* 1996; 47: 302.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. Hemicrania continua: Ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 2111–2114.
- Obermann M, Yoon M-S, Dommers P, et al. Prevalence of trigeminal autonomic symptoms in migraine: A population-based study. *Cephalalgia* 2007; 27: 504–509.
- Olivarius de Fine B. Hemicrania neuralgiformis chronica (Chronic migrainous neuralgia). Quoted by Sjaastad O, editor. *Proceedings of the Scandinavian Migraine Society Annual Meeting* 1971; p. 8.
- Pascual J and Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalalgia* 1993; 13: 205–206.
- Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin: Dunker 1840.
- Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL and Iselius L. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families: A complex segregation analysis. *J Med Genet* 1995; 32: 954–956.
- Sanahuja J, Vazquez P and Falguera M. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome responsive to acetazolamide. *Cephalalgia* 2005; 25: 547–549.

- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD and Young WB. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54: 219–221.
- Sjaastad O and Dale I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache* 1974; 14: 105–108.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9: 147–156.
- Sjostrand C, Waldenlind E and Ekbohm K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 653–657.
- Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *Am J Med* 1910; 140: 868–878.
- Solomon S, Apfelbaum RI and Guglielmo KM. The clustertic syndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia* 1985; 5: 83–89.
- Sprenger T and Goadsby PJ. What has functional neuroimaging done for primary headache... and for the clinical neurologist? *J Clin Neurosci* 2010; 17: 547–553.
- Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932; 41: 837–856.
- Watson P and Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985; 25: 123–126.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000; 54: 1524–1526.

## 4. Outras cefaleias primárias

- 4.1 Cefaleia primária da tosse
  - 4.1.1. Cefaleia primária da tosse, provável
- 4.2 Cefaleia primária do exercício
  - 4.2.1. Cefaleia primária do exercício, provável
- 4.3 Cefaleia primária associada à actividade sexual
  - 4.3.1 Cefaleia primária associada à actividade sexual, provável
- 4.4 Cefaleia explosiva primária
- 4.5. Cefaleia por estímulos frios
- 4.6. Cefaleia por compressão externa
- 4.7 Cefaleia primária em guinada
  - 4.7.1 Cefaleia primária em guinada, provável
- 4.8 Cefaleia numular
  - 4.8.1 Cefaleia numular provável
- 4.9 Cefaleia hípica
  - 4.9.1 Cefaleia hípica provável
- 4.10 Cefaleia diária persistente desde o início
  - 4.10.1 Cefaleia diária persistente desde o início, provável

### Comentário geral

#### **Cefaleia primária, secundária ou ambas?**

Quando uma cefaleia com as características de qualquer uma das que são aqui classificadas ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com outra perturbação, que é uma reconhecida causa de cefaleias, ou preenche outros critérios causais dessa perturbação, é codificada como cefaleia secundária atribuída a essa perturbação. Quando uma cefaleia *preexistente*, com as características das perturbações aqui classificadas, se torna *crónica* ou piora de forma significativa (a frequência e/ou a intensidade aumentam, duas vezes ou mais) em estreita relação temporal com uma perturbação causal, deve-lhe ser atribuído tanto o diagnóstico inicial como o diagnóstico de cefaleia secundária, desde que haja clara evidência de que aquela perturbação pode causar cefaleias.

### Introdução

Este capítulo inclui um grupo de cefaleias primárias, clinicamente heterogéneo. A sua patogenia ainda não é bem compreendida e a sua terapêutica é apenas sugerida na base de relatos isolados ou ensaios clínicos não controlados. Algumas das cefaleias incluídas neste capítulo podem ser sintomáticas de outras doenças (cefaleias secundárias); quando ocorrem, pela primeira vez, necessitam de uma avaliação cuidadosa com exames de imagem e/ou outros testes apropriados.

Algumas destas cefaleias podem ter um início agudo, como, por exemplo, a 4.2 *Cefaleia primária do exercício*, 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* e 4.4 *Cefaleia explosiva primária*, sendo os doentes avaliados em serviços de urgência. Nestes casos, é obrigatório realizar uma investigação apropriada e completa (em particular com neuro-imagem).

Este capítulo inclui também algumas entidades clínicas, tais como a 4.7 *Cefaleia primária tipo guinada* e a 4.9

*Cefaleia hípica*, que são primárias na grande maioria dos casos. Além disso, existe cada vez maior evidência de que a 4.8 *Cefaleia numular* é uma cefaleia primária, motivo pelo qual foi retirada do Apêndice da ICHD-II para este capítulo da ICHD-3 beta. Também foram transferidas para este capítulo duas cefaleias originalmente inseridas no capítulo 13 da ICHD-II: 4.5 e 4.6. A última inclui a 4.6.1 e uma nova entidade 4.6.2, cuja probabilidade de serem primárias se justifica por serem desencadeadas por mecanismos fisiológicos (não patogénicos). Pelo contrário, a entidade 3.4 *Hemicrânia contínua*, que se encontrava originalmente neste capítulo na ICHD-II, foi agora transferida para o capítulo 3 por haver evidência de se tratar de uma cefaleia trigémino-autónoma.

As cefaleias deste capítulo podem ser agrupadas em quatro categorias: (1) cefaleias associadas ao esforço físico incluindo a 4.1 *Cefaleia primária da tosse*, 4.2 *Cefaleia primária do exercício*, 4.3 Cefaleia primária associada à actividade sexual e a 4.4 *Cefaleia explosiva primária*; (2) Cefaleias atribuídas a um estímulo físico direto, incluindo a 4.5 *Cefaleia induzida pelo frio* e 4.6 *Cefaleia induzida pela pressão externa*; (3) cefaleias epicranianas (p.ex: dor cefálica sentida no escalpe), incluindo a 4.7 *Cefaleia primária tipo guinada* e a 4.8 *Cefaleia numular* (assim como a A 4.11 *Epicrania fugax*, no Apêndice); e (4) Um grupo miscelânea de outras cefaleias primárias incluindo a 4.9 *Cefaleia hípica* e a 4.10 *Cefaleia persistente diária de novo*. Por conseguinte, a sequência de códigos desta secção foi reordenada na ICD-3 beta de acordo com estes agrupamentos.

### 4.1 Cefaleia primária da tosse

#### **Termos previamente utilizados:**

Cefaleia benigna da tosse; cefaleia por manobras de Valsalva.

#### **Descrição:**

Cefaleia desencadeada pela tosse ou outras manobras de Valsalva, mas não pelo exercício físico prolongado, na ausência de qualquer lesão intracraniana.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios de dor de cabeça preenchem os critérios de B a D
- B. É desencadeada pela tosse e ocorre apenas associada a esta e/ou a outras manobras de Valsalva
- C. Início súbito
- D. Dura entre 1 segundo a 2 horas
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### **Comentários:**

4.1 *A cefaleia primária da tosse* é uma entidade rara, responsável por 1% ou menos de todas as cefaleias observadas em Consultas de Neurologia, conquanto tenha sido demonstrado num estudo que um quinto dos doentes com tosse, observados em consulta de pneumologia, sofria de cefaleias da tosse.

4.1 *A cefaleia primária da tosse* inicia-se momentos

após a tosse, atinge o máximo da intensidade quase imediatamente e mantém-se depois, durante alguns segundos a minutos, (embora alguns doentes refiram uma cefaleia ligeira a moderada durante duas horas). É, geralmente, bilateral e de localização posterior e afeta predominantemente doentes com idade superior a 40 anos. Existe uma correlação significativa entre a frequência da tosse e a gravidade da dor de cabeça. Têm sido descritos sintomas associados, como a vertigem, náuseas e perturbações do sono, no máximo em dois terços dos doentes com 4.1 *Cefaleia primária da tosse*.

Embora a indometacina (50-200mg/dia) seja habitualmente eficaz no tratamento da cefaleia primária da tosse, alguns casos sintomáticos podem também responder a esta medicação. A síndrome da cefaleia da tosse é sintomática em cerca de 40% dos casos, a maioria dos quais apresenta malformação de Arnold-Chiari tipo 1. Dentro das outras causas relatadas, encontram-se a hipotensão de LCR, patologia carotídea ou vértebro-basilar, tumores da fossa média ou posterior do crânio, quistos da linha média, impressão basilar, platibasia, hematoma subdural, aneurismas cerebrais e a síndrome da vasoconstricção cerebral reversível. A investigação por neuro-imagem tem um papel muito relevante no despiste de lesões ou anomalias intracranianas. Uma vez que os tumores infratentoriais são responsáveis por cerca de 50% das lesões ocupando espaço nas crianças, a cefaleia da tosse em idade pediátrica deve ser considerada sintomática até prova em contrário.

#### 4.1.1 Cefaleia primária da tosse, provável

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Um dos seguintes:
  - 1. um único episódio de dor de cabeça preenchendo os critérios de B a D
  - 2. pelo menos dois episódios preenchem o critério B e apenas um dos critérios C ou D
- B. É desencadeada pela tosse e ocorre apenas associada a esta e/ou a outras manobra de Valsalva
- C. Início súbito
- D. Dura entre um segundo a 2 horas
- E. Não preenche os critérios ICHD-3 para outra cefaleia
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### 4.2 Cefaleia primária do exercício

##### **Termos previamente utilizados:**

Cefaleia primária de esforço, Cefaleia benigna de exercício.

##### **Codificados noutra secção:**

A enxaqueca induzida pelo exercício é classificada sob o código 1. *Enxaqueca*, de acordo com o seu subtipo.

##### **Descrição:**

Cefaleia precipitada por qualquer forma de exercício na ausência de doença intracraniana.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios de cefaleia preenchem os critérios B e C
- B. Desencadeada por/ e ocorrendo apenas durante ou após o exercício físico intenso
- C. Duração < 48 horas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentários:**

A 4.2 *Cefaleia primária do exercício* ocorre predominantemente em climas quentes ou em grandes altitudes. Reconhecem-se alguns subtipos desta cefaleia, tal como a “cefaleia dos halterofilistas”, mas não são classificadas individualmente. Ao contrário da 4.1 *Cefaleia primária da tosse* que pode ser desencadeada por uma sequência de esforços breves (i.e., manobras de Valsalva), a 4.2 *Cefaleia primária do exercício* é em regra desencadeada pelo exercício físico mantido e intenso.

De acordo com o estudo Vaga, esta cefaleia é pulsátil na maioria das pessoas que sofrem de cefaleias pelo exercício (embora menos nos adolescentes, metade dos quais refere que a cefaleia dura menos de 5 minutos). Há relatos de doentes em que a ingestão de tartarato de ergotamina tem um efeito preventivo sobre esta cefaleia. A indometacina é eficaz na maioria dos casos. Os mecanismos fisiopatológicos subjacentes à 4.2 *Cefaleia primária do exercício* são desconhecidos. A maioria dos investigadores considera que se trata de uma cefaleia de origem vascular, sendo a dor desencadeada pela distensão arterial ou venosa, secundárias ao exercício físico. O achado de que os doentes com 4.2 *Cefaleia primária do exercício* têm uma maior prevalência de incompetência valvular na veia jugular interna (70% comparados com 20% dos controles), sugere que a congestão venosa intracraniana, causada pelo fluxo venoso jugular retrógrado, pode desempenhar um papel na sua fisiopatologia. Existem casos sintomáticos. É obrigatório excluir hemorragia subaracnoideia, dissecação arterial e a síndrome do vasospasmo cerebral reversível, aquando do aparecimento de cefaleias de novo com estas características.

#### 4.2.1 Cefaleia primária do exercício, provável

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Um dos seguintes:
  - 1. um único episódio de cefaleias preenche os critérios B e C
  - 2. pelo menos dois episódios de cefaleias preenchem o critério B mas não o C
- B. Desencadeada por/ e ocorrendo apenas durante ou após o exercício físico intenso
- C. Duração <48 horas
- D. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 “beta” para outro tipo de cefaleias
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 4.3 Cefaleia primária associada à atividade sexual

#### **Termos previamente utilizados:**

Cefaleia benigna da atividade sexual; cefaleia vascular benigna da atividade sexual; cefalalgia do coito; cefaleia do coito; cefalalgia orgásmica; cefaleia orgásmica; cefaleia sexual.

#### **Codificados noutra secção:**

A cefaleia postural que se instala após o coito deve ser codificada em 7.2.3 *Cefaleia atribuída à hipotensão intracraniana espontânea*, pois resulta mais provavelmente de uma fistula de LCR.

#### **Descrição:**

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

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos duas crises de dor na cabeça e/ou pescoço preencham os critérios de B a D
- B. Desencadeada por/ e ocorrendo apenas durante a atividade sexual
- C. Um dos dois ou ambos os seguintes critérios
  1. aumento da intensidade com o aumento da excitação sexual
  2. intensidade abrupta explosiva imediatamente antes ou no orgasmo
- D. Duração entre 1 minuto e 24 horas com grande intensidade e/ou o máximo de 72 horas com intensidade ligeira
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

As classificações prévias, ICHD-I e a ICHD-II, incluíam dois subtipos (a *cefaleia pré-orgásmica* e a *cefaleia orgásmica*), contudo os estudos clínicos realizados desde então não permitiram a sua distinção; por conseguinte, a 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* é agora entendida como uma única entidade com uma apresentação variável.

Estudos recentes mostraram que até cerca de 40% de todos os casos sofrem um curso crónico de mais de um ano.

Alguns doentes sofrem apenas uma crise de 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* ao longo de toda a vida; deverão ser diagnosticados como 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual, provável*. Em investigações futuras sobre este tipo de dor recomenda-se que sejam incluídos apenas os doentes com duas ou mais crises.

Estudos epidemiológicos mostraram ainda que a 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* pode ocorrer em qualquer idade da vida sexual ativa, é mais prevalente nos homens do que nas mulheres (com rácios que variam entre 1.2:1 e 3:1), ocorre independentemente do tipo de atividade sexual, não se acompanha de sintomas

autonómicos ou vegetativos na maioria dos casos, é bilateral em 2/3 e unilateral em 1/3 dos casos e é difusa ou localizada na região occipital em 80% dos casos. A frequência das crises da 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* deve ser sempre relacionada com a frequência da atividade sexual.

A 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* não se associa a perturbação da consciência, vômitos, sintomas visuais, somatossensoriais ou motores (enquanto a cefaleia sintomática associada à atividade sexual pode ter). Na primeira ocorrência da cefaleia associada à atividade sexual é obrigatório excluir condições, tais como a hemorragia subaracnoideia, a dissecação arterial e a síndrome do vasospasmo cerebral reversível. Múltiplas cefaleias explosivas durante a atividade sexual devem ser atribuídas a 6.7.3 *Cefaleias atribuídas à síndrome do vasospasmo cerebral reversível* até prova em contrário por estudos angiográficos (incluindo a angiografia convencional, a ressonância magnética e a angio TC) ou estudos de Doppler transcraniano. É de notar que a vasoconstrição pode não ser observável nos estádios iniciais da síndrome do vasospasmo reversível; por conseguinte, podem ser necessários estudos de seguimento.

#### 4.3.1 Cefaleia primária associada à atividade sexual, provável

##### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Um dos seguintes:
  1. um único episódio de cefaleias preenchendo os critérios de B a D
  2. pelo menos dois episódios de cefaleias preenchendo o critério B e um, mas não ambos, os critérios C e D
- B. Desencadeada por/ e ocorrendo apenas durante a atividade sexual
- C. Um ou ambos os seguintes critérios
  1. aumento da intensidade com o aumento da excitação sexual
  2. intensidade abrupta explosiva imediatamente antes ou no orgasmo
- D. Duração entre 1 minuto e 24 horas, com grande intensidade e/ou o máximo de 72 horas com intensidade ligeira.
- E. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleias
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 4.4 Cefaleia explosiva primária

#### **Termos previamente utilizados:**

Cefaleia explosiva benigna.

#### **Codificada noutra secção:**

4.1 *Cefaleia primária da tosse*, 4.2 *Cefaleia primária do exercício* e a 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* podem apresentar-se todas como uma cefaleia explosiva. Quando essas cefaleias se atribuem apenas a um desses desencadeantes devem ser codificadas de acordo com um desses tipos de cefaleias.

**Descrição:**

Cefaleia de grande intensidade de início abrupto que simula a da rotura de um aneurisma cerebral, na ausência de qualquer patologia intracraniana.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia grave preenchendo os critérios B e C
- B. Início súbito atingindo a intensidade máxima em <1 minuto
- C. Duração ≥ 5 minutos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

É escassa a evidência de que a cefaleia explosiva exista como entidade primária: a procura de uma causa subjacente deve ser exaustiva e persistente. A cefaleia explosiva está frequentemente associada a perturbações vasculares intracranianas graves, particularmente hemorragia subaracnoideia e é obrigatória a sua exclusão, bem como a de outras condições, que incluem a hemorragia intracerebral, trombose venosa cerebral, malformação vascular sem rotura (principalmente aneurismas), dissecação arterial (intra e extracraniana), a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (e a apoplexia hipofisária. Outras causas orgânicas de cefaleia explosiva primária são: a meningite, quisto colóide do terceiro ventrículo, hipotensão do LCR e sinusite aguda (particularmente associada ao barotrauma). O diagnóstico 4.4 de *Cefaleia explosiva primária* deve ser um diagnóstico de exclusão após a demonstração da exclusão de todas as causas orgânicas. Isso implica exames de imagem cerebral normais, incluindo os vasos cerebrais e/ou um LCR normal. É de notar que a vasoconstrição pode não ser observável nos estádios iniciais da síndrome de vasoconstrição cerebral reversível, por conseguinte não se deve fazer o diagnóstico de *Cefaleia explosiva primária provável*, nem mesmo temporariamente.

## 4.5 Cefaleia por estímulos frios

**Descrição:**

Cefaleia desencadeada por um estímulo frio aplicado externamente à cabeça ou ingerido ou inalado.

### 4.5.1 Cefaleia atribuída à aplicação externa de um estímulo frio

**Descrição:**

Cefaleia generalizada que se segue à exposição da cabeça desprotegida a uma temperatura ambiental muito baixa.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios agudos de cefaleia preenchendo os critérios B e C
- B. A cefaleia é desencadeada por/ e ocorrendo apenas durante a aplicação externa de um estímulo frio na cabeça
- C. Desaparece num intervalo de 30 minutos após a remoção do estímulo frio

- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Esta cefaleia resulta do arrefecimento externo da cabeça, tal como ocorre durante a exposição a um clima muito frio, imersão na água fria ou pela crioterapia. Alguns doentes desenvolvem uma cefaleia breve e intensa, tipo guinada, na parte média da região frontal, mas a dor também pode ser unilateral e temporal, frontal ou retro orbitária.

### 4.5.2 Cefaleia atribuída à ingestão ou inalação de estímulos frios

**Termos previamente utilizados:**

Cefaleia do gelado; cefaleia do cérebro gelado.

**Descrição:**

Dor de curta duração, frontal ou temporal, que pode ser intensa, induzida em indivíduos suscetíveis, pela passagem de material frio (sólido, líquido ou gasoso) no palato e/ou parede posterior da faringe.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios de cefaleia aguda frontal ou temporal preenchendo os critérios B e C
- B. A cefaleia é desencadeada por/ e ocorre imediatamente após o contacto do palato e/ou da parede posterior da faringe com um estímulo frio, pela ingestão de alimentos ou bebidas frias ou a inalação de ar frio
- C. A cefaleia desaparece em 10 minutos após a remoção do estímulo frio
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A 4.5.2 *Cefaleia atribuída à ingestão ou inalação de estímulos frios* é frequente na população em geral especialmente nas pessoas com 1. *Enxaqueca*. A ingestão rápida de gelo esmagado tem grande probabilidade de desencadear esta cefaleia, mas a ingestão de gelado, mesmo lenta, também a pode provocar.

A cefaleia é frontal ou temporal e com frequência bilateral (mas pode ser lateralizada ao lado habitual da enxaqueca naqueles que têm cefaleias unilaterais num quadro de 1. *Enxaqueca*).

### 4.5.3 Cefaleia pelo frio, provável

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Um único episódio de cefaleia preenchendo os critérios B e C
- B. A cefaleia é desencadeada por/ e ocorre apenas durante ou imediatamente depois da aplicação externa de um estímulo frio na cabeça ou ingestão ou inalação de estímulos frios
- C. Desaparece em 10 minutos após a remoção do estímulo frio
- D. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleias

E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

As subformas codificáveis são a 4.5.3.1 *Cefaleia atribuída à aplicação externa de estímulos frios na cabeça, provável* e a 4.5.3.2 *Cefaleia atribuída à ingestão ou inalação de estímulos frios, provável*.

## 4.6 Cefaleia por compressão externa

**Descrição:**

Cefaleia resultante da compressão ou tração mantida sobre os tecidos moles epicranianos.

**Comentário:**

4.6 *Cefaleia por compressão externa* é uma cefaleia primária, porque a compressão e a tração são demasiado ligeiras para provocar lesão do couro cabeludo; ou seja, são estímulos fisiológicos.

### 4.6.1 Cefaleia por compressão externa

**Descrição:**

Cefaleia resultante da compressão mantida dos tecidos moles pericranianos, como por exemplo, uma faixa apertada à volta da cabeça, um chapéu ou capacete, ou óculos de natação ou de mergulho, sem lesar o couro cabeludo.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios de cefaleia preenchendo os critérios de B a D
- B. A cefaleia é desencadeada por/e ocorre dentro do período de uma hora durante a compressão mantida da região frontal ou do couro cabeludo
- C. A dor é máxima no local da compressão externa
- D. Desaparece numa hora após o alívio da compressão externa
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 4.6.2 Cefaleia por tração externa

**Termos previamente utilizados:**

Cefaleia do rabo-de-cavalo.

**Descrição:**

Cefaleia resultante da tração mantida sobre os tecidos moles pericranianos sem lesão do couro cabeludo.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios de cefaleia preenchendo os critérios de B a D
- B. A cefaleia é desencadeada por /e ocorre apenas durante a tração externa sustentada do couro cabeludo
- C. A dor é máxima no local da tração
- D. Desaparece numa hora após o alívio da tração
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A duração da cefaleia varia com a intensidade e a duração da tração externa.

Embora a cefaleia seja máxima no local da tração, também pode estender-se a outras áreas da cabeça.

### 4.6.3 Cefaleia por pressão externa, provável

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Um dos seguintes:
  - 1. um único episódio de cefaleia preenche os critérios de B a D
  - 2. pelo menos dois episódios de cefaleia preenchem o critério B e um dos critérios C ou D, mas não ambos
- B. A cefaleia é desencadeada por/ e ocorre apenas durante a compressão ou tração da frente e/ou do couro cabeludo
- C. A dor é máxima no local da compressão ou tração
- D. Desaparece numa hora após o alívio da compressão ou tração
- E. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleias
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Podem codificar-se duas subformas a 4.6.3.1 *Cefaleia por compressão externa, provável* e a 4.6.3.2 *Cefaleia por tração externa, provável*.

## 4.7. Cefaleia primária em guinada

**Termos previamente utilizados:**

Cefaleia do picador de gelo; cefaleia em fisgada ou guinada; cefaleia em agulhada ocular; oftalmodinia periódica; cefaleia aguda de curta duração.

**Descrição:**

Dor de cabeça, como punhalada, breve e localizada, que ocorre espontaneamente na ausência de doença orgânica das estruturas subacentes ou dos nervos cranianos.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. A cefaleia ocorre espontaneamente como uma guinada única ou em série e preenche os critérios de B a D
- B. Cada guinada dura alguns segundos no máximo
- C. A guinada recorre com uma frequência irregular entre uma a várias por dia
- D. Não existem sintomas autonómicos cranianos
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

Estudos mostram que 80% das guinadas duram três segundos ou menos; em casos raros, as guinadas duram 10 a 120 segundos. A frequência das crises é geralmente baixa, com uma ou algumas por dia. Em casos raros, ocorrem de forma repetida durante vários dias e existe um relato de *status* durante uma semana.

A 4.7. *Cefaleia primária em guinada* afeta a região

extratrigeminal em 70% dos casos. Pode deslocar-se de uma área para a outra, tanto no mesmo lado, como no hemicrânio oposto; tem uma localização fixa em apenas um terço dos doentes. Quando as guinadas são estritamente localizadas a uma área, deverão excluir-se alterações estruturais nesse local ou na distribuição do nervo craniano afetado.

Alguns doentes têm sintomas acompanhantes, mas não sintomas autonómicos cranianos: Estes últimos permitem diferenciar a 4.7. *Cefaleia primária em guinada* de 3.3. *Crises de cefaleia unilateral nevrálgiforme breve*.

A 4.7. *Cefaleia primária, tipo guinada* é mais frequente nas pessoas com 1. *Enxaqueca*, nas quais as guinadas são sentidas no local habitual da enxaqueca.

#### 4.7.1 Cefaleia primária em guinada, provável

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. A cefaleia ocorre espontaneamente como uma guinada única ou em série e preenche apenas dois dos critérios de B a D
- B. Cada guinada dura alguns segundos no máximo
- C. A guinada recorre com uma frequência irregular entre uma a várias por dia
- D. Não existem sintomas autonómicos cranianos
- E. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleias
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### 4.8 Cefaleia numular

##### **Termo previamente utilizado:**

Cefaleia em forma de moeda.

##### **Descrição:**

Dor de duração extremamente variável, mas com frequência crónica, numa pequena área circunscrita do couro cabeludo, na ausência de qualquer lesão das estruturas subjacentes.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia contínua ou intermitente preenchendo os critérios B e C
- B. A dor é sentida exclusivamente numa área do couro cabeludo, com todas as características seguintes:
  - 1. contornos bem definidos
  - 2. fixa no tamanho e na forma
  - 3. arredondada ou elíptica
  - 4. de 1-6 cm de diâmetro
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentários:**

A área dolorosa pode localizar-se em qualquer ponto do couro cabeludo, mas encontra-se, habitualmente, na região parietal. Raramente a 4.8 *Cefaleia numular* é bi ou multifocal e cada uma das áreas sintomáticas apresenta todas as características da cefaleia numular. A intensidade da dor é geralmente ligeira a moderada, mas ocasional-

mente é grave. Ao fundo de dor sobrepõem-se exacerbações espontâneas ou provocadas. A duração é variável: até 75% dos casos publicados esta cefaleia é crónica (presente mais de 3 meses), mas existem casos descritos com duração de segundos, minutos, horas ou dias. A área afetada apresenta combinações variáveis de hipostesia, disestesias, parestesias, alodínia e dor à palpação. Deverão ser excluídas outras causas, particularmente estruturais e lesões dermatológicas pela história, exame físico e investigações apropriadas.

#### 4.8.1 Cefaleia numular provável

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia contínua ou intermitente preenchendo o critério B
- B. A dor sentida exclusivamente numa área do escalpe, com três das seguintes características:
  - 1. contornos bem definidos
  - 2. fixa no tamanho e na forma
  - 3. arredondada ou elíptica
- C. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### 4.9 Cefaleia hipócnica

##### **Termos previamente utilizados:**

Síndrome da cefaleia hipócnica, cefaleia do despertador.

##### **Descrição:**

Episódios de cefaleia que recorrem frequentemente e apenas durante o sono, levando ao despertar, que duram até 4 horas, sem sintomas acompanhantes característicos e que não se atribuem a outra patologia.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios de cefaleia recorrente preenchendo os critérios de B a E
- B. Só aparece durante o sono e acorda o doente
- C. Ocorre  $\geq 10$  dias por mês durante  $> 3$  meses
- D. Dura  $\geq 15$  minutos e até um máximo de 4 horas após o acordar
- E. Não há sintomas autonómicos cranianos nem agitação
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentários:**

A 4.9 *Cefaleia hipócnica* em geral começa depois dos 50 anos, mas pode ocorrer em pessoas mais jovens. A dor é geralmente ligeira a moderada, mas pode ser intensa em cerca de um quinto dos doentes. A dor é bilateral, em cerca de dois terços dos casos. As crises duram habitualmente entre 15 e 180 minutos, mas têm sido descritos casos com maior duração. A maioria dos casos é persistente, com cefaleias diárias ou quase diárias, mas pode ocorrer uma subforma episódica (inferior a 15 dias por mês). Embora se pensasse que a 4.9 *Cefaleia hipócnica* tinha as características da cefaleia tipo tensão, estudos mais recentes mos-

traram que estes doentes podem ter características tipo enxaqueca e alguns podem ter náuseas durante as crises.

O início da 4.9 *Cefaleia hipócnica* provavelmente não se relaciona com a fase do sono. Um estudo de RMN mostrou uma redução da substância cinzenta no hipotálamo em doentes com 4.9 *Cefaleia hipócnica*.

Em vários casos descritos, o lítio, a cafeína, a melatonina e a indometacina foram terapêuticas eficazes. Para uma intervenção eficaz é necessário fazer a distinção entre esta cefaleia e um dos subtipos da 3. *Nevralgias Trigémino-Autonómicas*, especialmente 3.1 *Cefaleia em salvas*. Outras causas de cefaleia, que ocorrem e levam ao despertar, durante a noite, devem ser excluídas, particularmente, a apneia do sono, a hipertensão noturna, a hipoglicemia e a abuso medicamentoso; a patologia intracraniana deve ser também excluída. Contudo, a presença de apneia do sono não exclui necessariamente o diagnóstico de 4.9 *Cefaleia hipócnica*.

#### 4.9.1 Cefaleia hipócnica, provável

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios de cefaleia recorrente preenchendo os critérios B e apenas dois dos critérios de C a E
- B. Só aparece durante o sono e acorda o doente
- C. Ocorre  $\geq 10$  dias por mês durante  $> 3$  meses
- D. Dura  $\geq 15$  minutos e até um máximo de 4 horas após o acordar
- E. Não há sintomas autonómicos cranianos nem agitação
- F. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleias
- G. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### 4.10 Cefaleia persistente diária desde o início

##### **Termos previamente utilizados:**

Cefaleia crónica de novo; cefaleia crónica de início agudo.

##### **Descrição:**

Cefaleia persistente, que é diária desde o seu início, o que é claramente recordado. A dor não tem aspetos considerados característicos e pode ser idêntica à enxaqueca ou à cefaleia tipo tensão ou ter elementos de ambas.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia persistente preenchendo os critérios B e D
- B. Tem um início distinto claramente recordado, em que a dor se torna contínua e sem remissão em 24 horas
- C. Está presente há  $> 3$  meses
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentários:**

A 4.10 *Cefaleia persistente diária* desde o início é uma entidade única na medida em que é uma cefaleia diária desde o início, que rapidamente se torna uma cefaleia sem remissão e que ocorre tipicamente em indivíduos sem his-

tória prévia de cefaleias. Invariavelmente, os doentes com esta cefaleia recordam e são capazes de descrever bem o seu início; caso contrário, deve ser feito outro diagnóstico.

De qualquer modo, os doentes com história prévia de cefaleias (1. *Enxaqueca* ou 2. *Cefaleia tipo tensão*) não são excluídos deste diagnóstico, mas não deverão ter tido um aumento da frequência das crises antes do seu início. Da mesma forma, os doentes com história prévia de cefaleias não deverão referir exacerbações das mesmas seguidas de abuso medicamentoso. A 4.10 *Cefaleia persistente diária* desde o início pode ter características ou da 1. *Enxaqueca* ou da 2. *Cefaleia tipo tensão*. Embora os critérios 1.3 *Enxaqueca crónica* e /ou 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica* possam ser preenchidos, o diagnóstico por defeito é 4.10 *Cefaleia persistente diária de novo (CDPN)* sempre que os critérios desta entidade sejam preenchidos. Pelo contrário, quando ambos os critérios de 4.10 *Cefaleia persistente diária desde o início (CPDIN)* e de 3.4 *Hemicrânia contínua* são preenchidos, então o diagnóstico por defeito é o último.

O uso de terapêutica abortiva pode exceder os limites definidos para 8.2 *Cefaleias por abuso medicamentoso*. Nesse caso, o diagnóstico de 4.10 *Cefaleia persistente diária* desde o início (só pode ser feito se o início da cefaleia diária preceder claramente o abuso medicamentoso. Quando tal acontece, ambos os diagnósticos 4.10 *Cefaleia persistente diária* desde o início e 8.2 *Cefaleias por abuso medicamentoso*, devem ser feitos. Em todos os casos, outras cefaleias secundárias como a 7.1 *Cefaleia atribuída ao aumento da pressão de LCR*, a 7.2 *Cefaleia atribuída à baixa pressão do LCR*, e 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a traumatismo craniano* devem ser excluídas pelas investigações apropriadas.

A 4.10 *Cefaleia persistente diária* desde o início pode assumir duas subformas: uma autolimitada, que tipicamente desaparece sem tratamento dentro de alguns meses e outra refratária, que é resistente a uma terapêutica agressiva. Essas subformas não são codificadas de forma separada.

#### 4.10.1 Cefaleia persistente diária desde o início, provável

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia persistente preenchendo os critérios B e C
- B. Início distinto e claramente recordado, em que a dor se torna contínua e sem remissão em 24 horas
- C. Está presente há  $> 3$  meses
- D. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleias
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Bibliografia**

##### **4.1 Cefaleia primária da tosse**

- Chen PK, Fuh JL and Wang SJ. Cough headache: A study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079–1085.
- Chen YY, Lirng JE, Fuh JL, et al. Primary cough headache is associated with posterior fossa crowdedness: A morphometric MRI study. *Cephalalgia* 2004; 24: 694–699.
- Cohen ME and Duffner PK, eds. *Brain tumors in children. Principles of diagnosis and treatment*. New York: Raven Press 1994.
- Cutrer FM and Boes CJ. Cough, exertional, and sex headaches. *Neurol Clin* 2004; 22: 133–149.

Ozge C, Atiş, Ozge A, et al. Cough headache: frequency, characteristics and the relationship with the characteristics of cough. *Eur J Pain* 2005; 9: 383-388.

Pascual J. Primary cough headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 272-276.

Pascual J, González-Mandly A, Martín R and Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: A prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.

Perini F, Toso V. Benign cough 'cluster' headache. *Cephalalgia* 1998; 18: 493-494.

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

#### 4.2 Cefaleia primária do exercício

Buzzi MG, Formisano R, Colonnese C, et al. Chiari-associated exertional, cough and sneeze headache responsive to medical therapy. *Headache* 2003; 43: 404-406.

Chen SP, Fuh JL, Lu SR and Wang SJ. Exertional headache: A survey of 1963 adolescents. *Cephalalgia* 2009; 29: 401-407.

Doepf F, Valdueza JM and Schreiber SJ. Incompetence of internal jugular valve in patients with primary exertional headache: A risk factor? *Cephalalgia* 2008; 28: 182-185.

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

Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001; 4: 1085-1092.

Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M and Neundorfer B. Benign exertional headache/benign sexual headache: A disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997; 37: 597-598.

Lance JW and Lambros J. Unilateral exertional headache as asymptomatic of cardiac ischemia. *Headache* 1998; 38: 315-316.

Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia: A treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49: 813-816.

McCroly P. Recognizing exercise-induced headache. *Phys Sports Med* 1997; 25: 33-43.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.

Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG and Gubbay SS. Benign vascular sexual headache and exertional headache: Interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 417-421.

Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Exertional headache. I. Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2002; 22: 784-790.

Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Exertional headache-II. Clinical features Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2003; 23: 803-807.

Wang SJ and Fuh JL. The 'Other' headaches: Primary cough, exertion, sex, and primary stabbing headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 41-46.

#### 4.3 Cefaleia primária associada à atividade sexual

Biehl K, Evers S and Frese A. Comorbidity of migraine and headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2007; 27: 1271-1273.

Chakravarty A. Primary headaches associated with sexual activity - Some observations in Indian patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 202-207.

D'Andrea G, Granella F and Verdelli F. Migraine with aura triggered by orgasm. *Cephalalgia* 2002; 22: 485-486.

Evers S, Peikert A and Frese A. Sexual headache in young adolescence: A case report. *Headache* 2009; 49: 1234-1235.

Frese A, Eikermann A, Frese K, et al. Headache associated with sexual activity: Demography, clinical features, and comorbidity. *Neurology* 2003; 61: 796-800.

Frese A, Rahmann A, Gregor N, et al. Headache associated with sexual activity: Prognosis and treatment options. *Cephalalgia* 2007; 27: 1265-1270.

Kumar KL and Reuler JB. Uncommon headaches: Diagnosis and treatment. *J Gen Int Med* 1993; 8: 333-341.

Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1976; 39: 1226-1230.

Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache: A prospective study of features, incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22: 354-360.

Lundberg PO and Osterman PO. Intercourse and headache. In: Genazzani AR, Nappi G, Facchinetti F and Martignoni E (eds). Pain and reproduction. *Parthenon Publishing* 1988: 149-153.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.

Pascual J, González-Mandly A, Martín R and Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: A prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.

Yeh YC, Fuh JL, Chen SP and Wang SJ. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2010; 30: 1329-1335.

#### 4.4 Cefaleia explosiva primária

Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: A cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277-281.

Chen SP, Fuh JL, Liang JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164-2169.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW and Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118-123.

Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2001; 21: 78-79.

Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache: A prospective study of features incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22: 354-360.

Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 65: 791-793.

Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246: 946-948.

Linn FHH and Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: A comprehensive review. *Neurologist* 2002; 8: 279-289.

Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 1117-1125.

Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, et al. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001; 58: 629-632.

Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, et al. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome): Are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003; 23: 218-222.

Schwedt TJ, Matharu MS and Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 2006; 5: 621-631.

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

Sturm JW and Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000; 20: 132-135.

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

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

#### 4.5 Cefaleia por estímulos frios

Bird N, MacGregor A and Wilkinson MIP. Ice-cream headache - Site, duration, and relationship to migraine. *Headache* 1992; 32: 35-38.

Burkhart CG and Burkhart CN. Ice cream headaches with cryotherapy of actinic keratoses. *Int J Dermatol* 2006; 45: 1116-1117.

Drummond PD and Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. *Clin Exp Neurol* 1984; 20: 93-99.

Fasano VA, Broggi G, Lo Russo G and Zeme S. Headache induced by freezing external carotid artery branches. *Adv Neurol* 1982; 33: 399.

Fuh JL, Wang SJ, Lu SR and Juang KD. Ice-cream headache - A large survey of 8359 adolescents. *Cephalalgia* 2003; 23: 977-981.

Kaczorowski M and Kaczorowski J. Ice-cream evoked headaches (ICE-H) study: randomised trial of accelerated versus cautious ice-cream eating regimen. *BMJ* 2002; 325: 1445-1446.

Mattsson P. Headache caused by drinking cold water is common and related to active migraine. *Cephalalgia* 2001; 21: 230-235.

Raskin NH and Knittle SC. Ice cream headache and orthostatic symptoms in patients with migraine. *Headache* 1976; 16: 222-225.

Selekler HM, Erdogan MS and Budak F. Prevalence and clinical characteristics of an experimental model of 'ice-cream headache' in migraine and episodic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2004; 24: 293-297.

#### 4.6 Cefaleia por compressão/tracção externa

Blau JN. Ponytail headache: A pure extracranial headache. *Headache* 2004; 44: 411-413.

Krymchantowski AV. Headaches due to external compression. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 321-324.

Pestronk A and Pestronk S. Goggle migraine. *N Engl J Med* 1983; 308: 226-227.

#### 4.7 Cefaleia primária em quinada

Dangond F and Spierings EL. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993; 33: 257-258.

Fuh JL, Kuo KH and Wang SJ. Primary stabbing headache in a headache clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 1005-1009.

- Fusco C, Pisani F and Faienza C. Idiopathic stabbing headache: Clinical characteristics of children and adolescents. *Brain Develop* 2003; 25: 237–240.
- Martins IP, Parreira E and Costa I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache* 1995; 35: 107–110.
- Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, et al. Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalalgia* 1996; 16: 93–96.
- Raskin NH and Schwartz RK. Icepick-like pain. *Neurology* 1980; 30: 203–205.
- Selekler HM and Budak F. Idiopathic stabbing headache and experimental ice cream headache (short-lived headaches). *Eur Neurol* 2004; 51: 6–9.
- Shin JH, Song HK, Lee JH, et al. Paroxysmal stabbing headache in the multiple dermatomes of the head and neck: a variant of primary stabbing headache or occipital neuralgia? *Cephalalgia* 2007; 27: 1101–1108.
- Sjaastad O, Pettersen H and Bakkeiteig LS. The Vågå study; epidemiology of headache I: The prevalence of ultrashort paroxysms. *Cephalalgia* 2001; 21: 207–215.
- Sjaastad O, Pettersen H and Bakkeiteig LS. Long-lasting cephalic jabs (?) The Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 581–592.
- Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36: 565–567.
- 4.8 Cefaleia numular**
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández de las Peñas C, et al. Bifocal nummular headache: The first three cases. *Cephalalgia* 2009; 29: 583–586.
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Pressure pain sensitivity of the head in patients with nummular headache: A cartographic study. *Cephalalgia* 2010;30: 200–206.
- Fernández-de-las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ and Pareja JA. Local decrease of pressure pain threshold in nummular headache. *Headache* 2006; 46: 1195–1198.
- Fernández-de-las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ and Pareja JA. Pericranial tenderness is not related to nummular headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 182–186.
- Grosberg BM, Solomon S and Lipton RB. Nummular headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 310–312.
- Guerrero AL, Cortijo E, Herrero-Velázquez S, et al. Nummular headache with and without exacerbations: Comparative characteristics in a series of 72 patients. *Cephalalgia* 2012; 32: 649–653.
- Moon J, Ahmed K and Garza I. Case series of sixteen patients with nummular headache. *Cephalalgia* 2010; 12: 1527–1530.
- Pareja JA, Caminero AB, Serra J, et al. Nummular headache: A coin-shaped cephalgia. *Neurology* 2002; 58: 1678–1679.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al. Nummular headache with trophic changes inside the painful area. *Cephalalgia* 2008; 28: 186–190.
- Pareja JA, Montojo T and Alvarez M. Nummular Headache Update. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2012; 12: 118–124.
- Pareja JA, Pareja J, Barriga FJ, et al. Nummular headache. A prospective series of 14 new cases. *Headache* 2004; 44: 611–614.
- Ruscheweyh R, Buchheister A, Gregor N, et al. Nummular headache: Six new cases and lancinating pain attacks as possible manifestation. *Cephalalgia* 2010; 30: 249–253.
- 4.9 Cefaleia Hípnica**
- Centonze V, D'Amico D, Usai S, et al. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001; 21: 71–74.
- Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000; 40: 748–752.
- Dodick DW, Jones JM and Capobianco DJ. Hypnic headache: Another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000; 40: 830–835.
- Donnet A and Lantéri-Minet M. A consecutive series of 22 cases of hypnic headache in France. *Cephalalgia* 2009; 29: 928–934.
- Evers S and Goadsby PJ. Hypnic headache: Clinical features, pathophysiology, and treatment. *Neurology* 2003; 60: 905–909.
- Gil-Gouveia R and Goadsby PJ. Secondary 'hypnic headache'. *J Neurol* 2007; 254: 646–654.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Hypothalamic gray matter volume loss in hypnic headache. *Ann Neurol* 2011; 69: 533–539.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Clinical characteristics and therapeutic options in hypnic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1435–1442.
- Holle D, Wessendorf TE, Zaremba S, et al. Serial polysomnography in hypnic headache. *Cephalalgia* 2011; 31: 286–290.
- Liang JF, Fuh JL, Yu HY, et al. Clinical features, polysomnography and outcome in patients with hypnic headache. *Cephalalgia* 2008; 28: 209–215.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. The hypnic headache syndrome: A benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40: 1904–1905.
- Peres MF, Masruha MR, Zukerman E, et al. Potential therapeutic use of melatonin in migraine and other headache disorders. *Expert Opin Investig Drugs* 2006; 15: 367–375.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988; 28: 534–536.
- 4.10 Cefaleia persistente diária desde o início**
- Bigal ME, Lipton RB, Tepper SJ, et al. Primary chronic daily headache and its subtypes in adolescents and adults. *Neurology* 2004; 14: 843–847.
- Bigal ME, Rapoport AM, Tepper SJ, et al. The classification of chronic daily headache in adolescents – A comparison between the second edition of the international classification of headache disorders and alternative diagnostic criteria. *Headache* 2005; 45:582–589.
- Castillo J, Munoz P, Guitera V and Pascual J. Epidemiology of chronic daily headache in the general population. *Headache* 1999; 39: 190–196.
- Chakravarty A. Chronic daily headache in children and adolescents: A clinic based study from India. *Cephalalgia* 2005; 25: 795–800.
- Donnet A and Levrier O. A consecutive series of ten cases of new daily persistent headache: Clinical presentation and morphology of the venous system. *Neurology* 2009; 72: A419.
- Evans RW. New daily persistent headache. *Curr Pain Headache Rep* 2003; 7: 303–307.
- Evans RW and Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001; 41: 830–832.
- Goadsby PJ and Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002; 72 Suppl 2: ii6–ii9.
- Grande RB, Aaseth K, Lundqvist C, et al. Prevalence of new daily persistent headache in the general population. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2009; 29: 1149–1155.
- Kung E, Tepper SJ, Rapoport AM, et al. New daily persistent headache in the pediatric population. *Cephalalgia* 2009; 29: 17–22.
- Li D and Rozen TD. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 66–69.
- Mack KJ. New daily persistent headache in children and adults. *Curr Pain Headache Rep* 2009; 13: 47–51.
- Mack KJ. What incites new daily persistent headache in children? *Pediatr Neurol* 2004; 31: 122–125.
- Meineri P, Torre E, Rota E and Grasso E. New daily persistent headache: Clinical and serological characteristics in a retrospective study. *Neurol Sci* 2004; 25 Suppl 3: S281–S282.
- Peng KP, Fuh JL, Yuan HK, et al. New daily persistent headache: Should migrainous features be incorporated? *Cephalalgia* 2011; 31: 1561–1569.
- Peres MF, Lucchetti G, Mercante JP and Young WB. New daily persistent headache and panic disorder. *Cephalalgia* 2011; 31: 250–253.
- Prakash S and Shah ND. Postinfectious new daily persistent headache may respond to intravenous methylprednisolone. *J Headache Pain* 2010; 11: 59–66.
- Robbins MS, Grosberg BM, Napchan U, et al. Clinical and prognostic subforms of new daily-persistent headache. *Neurology* 2010; 74: 1358–1364.
- Rozen TD, Roth JM and Denenberg N. Cervical spine joint hypermobility: A possible predisposing factor for new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 1182–1185.
- Rozen T and Swidan SZ. Elevation of CSF tumor necrosis factor alpha levels in new daily persistent headache and treatment refractory chronic migraine. *Headache* 2007; 47: 1050–1055.
- Santoni JR and Santoni-Williams CJ. Headache and painful lymphadenopathy in extracranial or systemic infection: Etiology of new daily persistent headaches. *Intern Med* 1993; 32: 530–532.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S and Mathew NT. Classification of daily and near daily headaches: Proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 1994; 34: 1–7.
- Takase Y, Nakano M, Tatsumi C and Matsuyama T. Clinical features, effectiveness of drug-based treatment, and prognosis of new daily persistent headache (NDPH): 30 cases in Japan. *Cephalalgia* 2004; 24: 955–959.
- Vanast WJ. New daily persistent headaches: Definition of a benign syndrome. *Headache* 1986; 26: 317.
- Young WB and Swanson JW. New daily-persistent headache: The switched-on headache. *Neurology* 2010; 74: 1338–1339.

## Parte 2

### Cefaleias secundárias

#### Introdução

5. Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical
6. Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical
7. Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular
8. Cefaleia atribuída a uma substância ou sua privação
9. Cefaleia atribuída a infeção
10. Cefaleia atribuída a uma perturbação da homeostasia
11. Cefaleia ou dor facial atribuída a uma perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura do crânio ou da face
12. Cefaleia atribuída a uma perturbação psiquiátrica



## Introdução às cefaleias secundárias

Quando um doente tem uma cefaleia pela primeira vez ou um novo tipo de cefaleia e ao mesmo tempo desenvolve um tumor cerebral é natural concluir que a cefaleia é secundária ao tumor. A tais doentes deverá ser dado um único diagnóstico de cefaleias 7.4 *Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana* (ou uma das suas subformas) mesmo quando a cefaleia fenomenologicamente seja enxaqueca, cefaleia tipo-tensão ou cefaleia em salvas. Por outras palavras, uma cefaleia de novo ocorrendo com outra perturbação reconhecida como capaz de a causar é sempre diagnosticada como secundária.

A situação é diferente quando o doente tenha tido previamente um tipo de cefaleia primária que agrava em estreita relação temporal com a ocorrência de outra perturbação. Existem três possíveis explicações para este agravamento: um que é a coincidência; outro é o agravamento da cefaleia primária relacionado causalmente com a nova perturbação; outro que é o aparecimento de uma nova cefaleia relacionada causalmente com a nova perturbação. As regras para a sua atribuição desenvolvidas na ICHD-II permitiam, em tais circunstâncias, um ou dois diagnósticos mas, baseadas na decisão clínica. Essas regras foram modificadas na ICHD-3 beta para sejam menos abertas á interpretação.

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outra perturbação que é conhecida como podendo causar cefaleias, ou preenche outros critérios de causalidade para essa perturbação, a nova cefaleia é codificada como cefaleia secundária atribuída à perturbação causal. Isto permanece verdade mesmo quando a cefaleia tem as características de cefaleia primária (enxaqueca, cefaleia tipo-tensão, cefaleia em salvas ou uma das outras cefaleias trigémino-autónomas).

Quando uma cefaleia primária *preexistente* se torna *crónica* em estreita relação temporal com a tal perturbação causal, ambos, os diagnósticos primário e secundário deverão ser dados. Quando uma cefaleia primária *preexistente* se torna significativamente pior (geralmente significa um aumento na frequência e/ou severidade para o dobro ou superior) em estreita relação temporal com a tal perturbação causal, ambos os diagnósticos, primário e secundário, deverão ser dados desde que haja boa evidência de que essa perturbação pode causar cefaleias.

A ICHD-II uniformizou o formato dos critérios de diagnóstico para as cefaleias secundárias mas não foi sem problemas. A revisão foi necessária e, esta revisão foi adotada na ICHD-3 beta:

### **Crítérios de diagnóstico gerais para as cefaleias secundárias:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada outra perturbação cientificamente

- documentada como podendo causar cefaleias<sup>1</sup>
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes<sup>2</sup>:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da presumida perturbação causal
  - 2. um ou dois dos seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com o agravamento da presumida perturbação causal
    - b) a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhoria da presumida perturbação causal
  - 3. a cefaleia tem as características típicas da perturbação causal<sup>3</sup>
  - 4. existe outra evidência de causalidade<sup>4</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### **Notas:**

- 1. Como a cefaleia é extremamente prevalente, pode ocorrer simultaneamente com outra perturbação por acaso e sem uma relação causal. Por isso, uma cefaleia secundária só pode ser definitivamente diagnosticada quando há uma evidência sólida baseada em estudos científicos publicados de que a perturbação especificada no critério B é capaz de causar cefaleias. A evidência científica pode vir de grandes estudos clínicos observando as relações temporais próximas entre a perturbação e a evolução da cefaleia após tratamento da perturbação ou, de pequenos estudos usando métodos de análise avançados, testes de sangue ou outros testes paraclínicos, mesmo quando não estão prontamente disponíveis para o médico diagnosticador que irá usar estes critérios. Por outras palavras, métodos de estudo que não são úteis no uso de rotina dos critérios de diagnóstico podem, não obstante, ser úteis para estabelecer a relação causal geral com base no critério B. Ao longo da ICHD-3 beta, contudo, os critérios de diagnóstico restringem-se à informação razoavelmente disponível para o médico diagnosticador numa situação clínica típica.
- 2. Os critérios gerais requerem a presença de dois aspetos distintos de evidência e permite até aos quatro tipos de evidência reconhecidos. Nem todos estes tipos são apropriados para todas as perturbações e nem todas necessitam de fazer parte de um critério específico para cada tipo particular de cefaleia secundária, quando assim é. Há poucas cefaleias secundárias para as quais a evidência de causalidade depende muito fortemente do início em relação temporal para ser uma causa presumida. Exemplos são os subtipos de 7.2 *Cefaleia atribuída a pressão baixa do líquido cefalorraquidiano*, que são geralmente ortostáticas mas não invariavelmente, pelo que esta característica não pode ser fiável como critério de diagnóstico. Em tais casos, o critério D assume particular importância.
- 3. Um exemplo é o início muito súbito (explosivo) da cefaleia em 6.2.2 *Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoideia não traumática (HSA)*. A característica (se existir) deverá ser especificada para cada cefaleia secundária.

4. Isto é para ser especificado (se apropriado) para cada cefaleia secundária. Um exemplo deste tipo de evidência é a concordância entre o local da cefaleia e a localização da presumida perturbação causal. Outra é a viação em paralelo entre os aspetos da cefaleia (tal como a

intensidade) e marcadores da atividade da presumida perturbação causal (p. ex: alterações na neuroimagem ou noutros testes laboratoriais [tais como a velocidade de sedimentação eritrocitária em 6.4.1 *Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (ACG/AT)*]).

## 5. Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical

- 5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica
  - 5.1.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão crânio-encefálica moderada ou grave
  - 5.1.2 Cefaleia aguda atribuída a lesão crânio-encefálica ligeira
- 5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica
  - 5.2.1 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave
  - 5.2.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica ligeira
- 5.3 Cefaleia aguda atribuída a lesão em contragolpe (“whiplash”)
- 5.4 Cefaleia persistente atribuída a lesão em contragolpe
- 5.5 Cefaleia aguda atribuída a craniotomia
- 5.6 Cefaleia persistente atribuída a craniotomia

### Comentário geral

#### *Cefaleia primária, secundária ou ambas?*

Quando uma cefaleia de novo ocorre em estreita relação temporal com um traumatismo ou lesão da cabeça ou pescoço, classifica-se como cefaleia secundária atribuída ao traumatismo ou à lesão. Isso continua válido, quando a nova cefaleia tiver as características de qualquer das cefaleias primárias classificadas na Parte 1 da ICHD-3 beta. Quando uma cefaleia *preexistente* com as características de uma cefaleia primária se torna *crônica* ou se agrava significativamente (a frequência e /ou a intensidade aumentam duas vezes ou mais) em estreita relação temporal com um traumatismo ou lesão, deverão ser atribuídos o diagnóstico da cefaleia inicial e o diagnóstico de 5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical* (ou um dos seus subtipos).

### Introdução

Os subtipos de 5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical* estão entre os tipos mais frequentes de cefaleias secundárias. Se ocorrerem nos primeiros 3 meses são consideradas *agudas*; se continuarem para além desse período, são designadas *persistentes*. O período de tempo é consistente com os critérios de diagnóstico da ICHD-II, embora o termo *persistente* tenha sido adotado em vez de *crônica*.

Não existem características específicas das cefaleias que permitam distinguir os subtipos de 5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical* dos outros tipos de cefaleias; frequentemente assemelham-se às cefaleias do tipo tensão ou à enxaqueca. Consequentemente, o seu diagnóstico está largamente dependente da relação temporal estreita entre a lesão ou o traumatismo e o início da cefaleia. Os critérios de diagnóstico da ICHD-3 são consistentes com os da ICHD-II para todos os subtipos, requerendo que a cefaleia se tenha

desenvolvido num período de 7 dias após a lesão ou o traumatismo, ou num período de 7 dias após recuperar a consciência e/ou a capacidade de avaliar e de reportar a dor, quando estas tenham sido afetadas pela lesão ou pelo traumatismo. Embora o intervalo de 7 dias seja um pouco arbitrário e alguns peritos argumentem que a cefaleia se pode desenvolver após um intervalo maior numa minoria de doentes, não existe atualmente suficiente evidência para alterar este requisito.

A cefaleia pode ocorrer como um sintoma isolado, após lesão ou traumatismo, ou fazendo parte de uma constelação de sintomas, como tonturas, fadiga, alterações da concentração, lentificação psicomotora, alterações ligeiras da memória, insónia, ansiedade, alterações da personalidade e irritabilidade. Quando vários destes sintomas estão presentes após um traumatismo crânio-encefálico, considera-se que o doente tem uma síndrome pós-concussional.

A patogénese da 5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical* é frequentemente pouco clara. Numerosos fatores que podem contribuir para o seu desenvolvimento incluem, mas não se limitam, a lesão axonal, alterações no metabolismo cerebral, alterações na hemodinâmica cerebral, predisposição genética, psicopatologia e expectativa de desenvolver uma cefaleia após um traumatismo crânio-encefálico. Pesquisas recentes utilizando técnicas de neuro-imagem avançadas, sugerem uma capacidade em detetar alterações cerebrais estruturais após traumatismos minor que não são detetáveis nos testes diagnósticos convencionais. As alterações do sono pós-traumáticas, as alterações do humor e os fatores psicossociais indutores de stress podem influenciar o desenvolvimento e a perpetuação da cefaleia. O uso excessivo de medicação utilizada nas crises pode contribuir para a persistência da cefaleia após traumatismo crânio-encefálico através do desenvolvimento da 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*. Os médicos deverão considerar esta possibilidade sempre que a cefaleia persista para além da fase inicial pós-traumática.

Os fatores de risco para o desenvolvimento da 5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical* incluem história prévia de cefaleia, lesão pouco grave, sexo feminino e presença de comorbilidades psiquiátricas. A associação de traumatismos crânio-encefálicos de repetição e o desenvolvimento da cefaleia deverá ser investigada. O grau de expectativa de cefaleia após um traumatismo crânio-encefálico e o papel dos litígios em relação a essa cefaleia, como fatores de promoção do seu desenvolvimento e persistência são ainda largamente debatidos. A maioria dos estudos sugere que a simulação é um fator presente só numa pequena minoria de doentes. Nos doentes com ou sem litígios pendentes, as características das cefaleias, os resultados nos testes cognitivos, as respostas ao tratamento e a melhoria dos sintomas com o passar do tempo são semelhantes. Além disso, a resolução dos sintomas não ocorre tipicamente após os acordos ou as sentenças legais. Na Lituânia, por exemplo, um país onde há poucas expectativas de desenvolver cefaleia após um traumatismo crânio-encefálico e onde não existem

seguros contra acidentes pessoais, as taxas de 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática da cabeça* são baixas.

5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical* tem também sido reportada em crianças, embora menos frequentemente que nos adultos. A apresentação clínica dos subtipos é semelhante nas crianças e nos adultos, sendo os mesmos os critérios de diagnóstico nas crianças.

## 5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica

### **Classificação noutra local:**

O traumatismo que resulte de movimentos de aceleração/desaceleração da cabeça, com flexão/extensão do pescoço é classificado como contragolpe (“whiplash”). A cefaleia aguda atribuída a um traumatismo desse tipo é codificada como 5.3 *Cefaleia aguda atribuída a lesão em contragolpe*. A cefaleia aguda atribuída a craniotomia cirúrgica realizada por motivos, que não o traumatismo crânio-encefálico, é codificada como 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia*.

### **Descrição:**

Cefaleia, com menos de 3 meses de duração, causada por traumatismo crânio-encefálico.

### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de lesão encefálica traumática<sup>1</sup>
- C. A cefaleia aparece dentro de 7 dias após uma das seguintes situações:
  - 1. traumatismo crânio-encefálico
  - 2. recuperação da consciência após o traumatismo crânio-encefálico
  - 3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo crânio-encefálico
- D. Uma das seguintes situações:
  - 1. a cefaleia desaparece num período de 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
  - 2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### **Nota:**

- 1. O traumatismo crânio-encefálico é definido como uma lesão estrutural ou funcional, resultando da ação de forças externas no crânio. Estas incluem pancadas no crânio com um objeto ou bater com o crânio num objeto, penetração do crânio por um objeto estranho, forças produzidas por sopros ou explosões e ainda por forças a definir.

### **Comentários:**

A convenção de que a cefaleia se tenha desenvolvido num período de 7 dias é um pouco arbitrária (ver

Introdução). Comparado com intervalos mais longos, o período de 7 dias confere uma maior especificidade aos critérios de diagnóstico para 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica* (isto é, maior evidência de fator causal), mas ao mesmo tempo alguma perda de sensibilidade. Serão necessárias mais pesquisas para se saber se um intervalo diferente, será mais apropriado. Entretanto, deverão ser utilizados os critérios A5.1.1.1 *Cefaleia aguda de início tardio atribuída a traumatismo crânio-encefálico moderado ou grave* e A5.1.2.1 *Cefaleia aguda de início tardio atribuída a traumatismo crânio-encefálico ligeiro*, quando o intervalo entre o traumatismo e o início da cefaleias for maior que 7 dias.

### 5.1.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica*
- B. Traumatismo crânio-encefálico com pelo menos uma das seguintes características:
  - 1. perda de consciência por >30 minutos
  - 2. escala de coma de Glasgow valor < 13
  - 3. amnésia pós-traumática<sup>1</sup> durando > 24 horas
  - 4. alteração do nível de consciência por > 24 horas
  - 5. imagiologia evidenciando uma lesão traumática encefálica, como hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral.

#### **Nota:**

- 1. A duração da amnésia pós-traumática é definida pelo intervalo de tempo entre o traumatismo crânio-encefálico e a recuperação da memória de eventos atuais ou dos que ocorreram nas últimas 24 horas.

### 5.1.2 Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão crânio-encefálica ligeira

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica*
- B. Traumatismo crânio-encefálico preenchendo os critérios 1 e 2:
  - 1. Associado a nenhum dos seguintes:
    - a) perda de consciência >30 minutos
    - b) escala de coma de Glasgow <13
    - c) amnésia pós-traumática<sup>1</sup> >24 horas
    - d) alteração do nível de consciência >24 horas
    - e) imagiologia evidenciando uma lesão traumática encefálica, como hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
  - 2. Associada a um ou mais dos seguintes sintomas/sinais imediatamente após o traumatismo crânio-encefálico:
    - a) confusão transitória, desorientação ou alteração de consciência
    - b) perda de memória para eventos imediatamente antes ou após o traumatismo crânio-encefálico
    - c) dois ou mais sintomas sugestivos de traumatismo

crânio-encefálico ligeiro: náuseas, vômitos, alterações da visão, tonturas e/ou vertigens, alterações da memória e/ou da concentração.

#### **Comentário:**

Os critérios de diagnóstico para lesão crânio-encefálica ligeira e para lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave admitem uma variabilidade substancial na gravidade do traumatismo em cada categoria. Isto levou a que alguns peritos sugerissem a inclusão de categorias adicionais: *cefaleia atribuída a lesão crânio-encefálica ligeira* e *cefaleia atribuída a lesão crânio-encefálica muito grave*. Embora, atualmente, não haja suficiente evidência para adicionar estas categorias, estudos futuros deverão investigar a utilidade de o fazer.

## **5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica**

### **Classificação noutra local:**

O traumatismo como resultado dos movimentos de aceleração/desaceleração da cabeça, com flexão/extensão do pescoço, é classificado como contragolpe (“whiplash”). A cefaleia persistente atribuída a tal traumatismo é classificada como 5.4 *Cefaleia persistente atribuída a lesão em contragolpe*. A cefaleia persistente atribuída a craniotomia cirúrgica realizada por motivos, que não o traumatismo crânio-encefálico, é classificada como 5.6 *Cefaleia persistente atribuída a craniotomia*.

### **Descrição:**

Cefaleia com duração superior a 3 meses, causada por traumatismo crânio-encefálico.

### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia de qualquer tipo preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de lesão encefálica traumática<sup>1</sup>
- C. A cefaleia aparece dentro de 7 dias após uma das seguintes situações:
  - 1. Traumatismo crânio-encefálico
  - 2. Recuperação da consciência após o traumatismo crânio-encefálico
  - 3. Descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo crânio-encefálico
- D. A cefaleia persiste por > 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### **Nota:**

- 1. O traumatismo crânio-encefálico é definido como uma lesão estrutural ou funcional, resultando da ação de forças externas no crânio. Estas incluem pancadas no crânio com um objeto ou bater com o crânio num objeto, penetração do crânio por um objeto estranho, forças produzidas por sopros ou explosões e ainda por forças a definir.

### **Comentários:**

A convenção de que a cefaleia se tenha desenvolvido num período de 7 dias é um pouco arbitrária (ver Introdução). Comparado com intervalos mais longos, o período de 7 dias confere uma maior especificidade aos critérios de diagnóstico para 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica* (isto é, maior evidência de fator causal), mas ao mesmo tempo alguma perda de sensibilidade. Serão necessárias mais pesquisas para se saber se um intervalo diferente será mais apropriado. Entretanto, deverão ser utilizados os critérios A5.1.1.1 *Cefaleia aguda de início tardio atribuída a traumatismo crânio-encefálico moderado ou grave* A5.1.2.1 *Cefaleia aguda de início tardio atribuída a traumatismo crânio-encefálico ligeiro*, quando o intervalo entre o traumatismo e o início da cefaleias for maior que 7 dias.

Para ser consistente com os critérios de diagnóstico da ICHD-II para a *cefaleia crónica pós-traumática* e com o intervalo de tempo usado no diagnóstico de outras cefaleias secundárias, 3 meses é o intervalo de tempo após o qual a cefaleia atribuída a traumatismo crânio-encefálico é considerada persistente. Estudos futuros deverão investigar se períodos de tempo mais curtos ou mais longos deverão ser adotados.

### **5.2.1 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave**

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica*
- B. Traumatismo crânio-encefálico com pelo menos uma das seguintes características:
  - 1. perda de consciência >30 minutos
  - 2. escala de coma de Glasgow <13
  - 3. amnésia pós-traumática<sup>1</sup> >24 horas
  - 4. alteração do nível de consciência >24 horas
  - 5. imagiologia evidenciando uma lesão traumática encefálica, como hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral.

### **Nota:**

- 1. A duração da amnésia pós-traumática é definida pelo intervalo de tempo entre o traumatismo crânio-encefálico e a recuperação da memória dos eventos atuais e dos que ocorreram nas últimas 24 horas.

### **Comentário:**

Quando a cefaleia após o traumatismo crânio-encefálico se torna persistente, deverá ser considerada a possibilidade de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*.

### **5.2.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica ligeira**

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica*
- B. Traumatismo crânio-encefálico preenchendo os critérios 1 e 2:

1. associado a nenhum dos seguintes:
  - a) perda de consciência > 30 minutos
  - b) escala de coma de Glasgow < 13
  - c) amnésia pós-traumática > 24 horas
  - d) alteração do nível de consciência > 24 horas
  - e) imagiologia evidenciando uma lesão traumática encefálica, como hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
2. associada a um ou mais dos seguintes sintomas/sinais imediatamente após o traumatismo crânio-encefálico:
  - a) confusão transitória, desorientação ou alteração de consciência
  - b) perda de memória para eventos imediatamente antes ou após o traumatismo crânio-encefálico
  - c) dois ou mais sintomas sugestivos de traumatismo crânio-encefálico ligeiro: náuseas, vômitos, alterações da visão, tonturas e/ou vertigens, alterações da memória e/ou da concentração.

**Comentário:**

Quando a cefaleia após o traumatismo crânio-encefálico se torna persistente, deverá ser considerada a possibilidade de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*.

### 5.3 Cefaleia aguda atribuída a lesão em contragolpe<sup>1</sup> ("whiplash")

**Descrição:**

Cefaleia com menos de 3 meses de duração, causada por lesão em contragolpe.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia de qualquer tipo preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de lesão em contragolpe<sup>1</sup> associada no momento a dor cervical e/ou cefaleia
- C. A cefaleia aparece dentro de sete dias após a lesão em contragolpe
- D. Uma das duas situações:
  1. a cefaleia desaparece dentro de três meses após a lesão em contragolpe
  2. a cefaleia persiste, porém, ainda não passaram três meses após a lesão em contragolpe
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Nota:**

1. A lesão em contragolpe é definida pela ocorrência súbita de movimentos contidos e inadequados de aceleração/desaceleração da cabeça com flexão/extensão do pescoço. A lesão em contragolpe pode ocorrer após forças de impacto grandes ou pequenas.

**Comentários:**

As lesões em contragolpe ocorrem geralmente no contexto de acidentes de veículos motorizados. A 5.3 *Cefaleia aguda atribuída a lesão em contragolpe* pode ocorrer como sintoma isolado ou fazendo parte de uma constelação de outros sintomas relacionados com o pescoço, bem como a sintomas somáticos extracervicais, neurosenso-

riais, comportamentais, cognitivos e/ou alterações do humor. A lesão em contragolpe poderá ser classificada de acordo com a gravidade e com a apresentação clínica, utilizando um esquema como o apresentado pela "Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders".

### 5.4 Cefaleia persistente atribuída a lesão em contragolpe

**Descrição:**

Cefaleia com mais de 3 meses de duração, causada por lesão em contragolpe.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia de qualquer tipo preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de lesão em contragolpe<sup>1</sup> associada no tempo a dor cervical e/ou cefaleia
- C. A cefaleia aparece dentro de 7 dias após a lesão em contragolpe
- D. A cefaleia persiste mais de 3 meses após a lesão em contragolpe
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Nota:**

1. A lesão em contragolpe é definida pela ocorrência súbita de movimentos contidos e inadequados de aceleração/desaceleração da cabeça com flexão/extensão do pescoço. A lesão em contragolpe pode ocorrer após forças de impacto grandes ou pequenas.

**Comentário:**

Quando a cefaleia após lesão em contragolpe se torna persistente, deverá ser considerada a possibilidade de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*.

### 5.5 Cefaleia aguda atribuída a craniotomia

**Descrição:**

Cefaleia com menos de 3 meses de duração causada por craniotomia cirúrgica.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia de qualquer tipo preenchendo os critérios C e D
- B. Foi realizada uma craniotomia cirúrgica<sup>1</sup>
- C. A cefaleia aparece dentro de 7 dias após uma das seguintes situações:
  1. craniotomia
  2. recuperação da consciência após a craniotomia
  3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após a craniotomia
- D. Uma das situações seguintes:
  1. a cefaleia desaparece até 3 meses após a craniotomia
  2. a cefaleia persiste, porém ainda não passaram três meses após a craniotomia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Nota:**

1. Quando a craniotomia foi realizada após o traumatismo

crânio-encefálico, classificar como 5.1.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave*.

#### Comentários:

A 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia* pode ocorrer em mais de 2/3 dos doentes após a craniotomia. Na maioria dos casos, desaparece no período agudo pós-operatório. É mais frequente após cirurgia à base do crânio, que em outras localizações. Embora a dor da 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia* seja sentida com máxima intensidade no local da craniotomia, pode ser mais difusa e assemelhar-se à cefaleia tipo tensão ou à enxaqueca.

É necessário excluir outras cefaleias secundárias que podem ocorrer após a craniotomia, antes de classificar como 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia*. Embora existam numerosas possíveis etiologias para a cefaleia após a craniotomia, deverão ser consideradas a cefaleia cervicogénica (como resultado do posicionamento durante a cirurgia), a cefaleia por fistula de LCR, infeções, hidrocefalia e hemorragia intracraniana.

## 5.6 Cefaleia persistente atribuída a craniotomia

#### Descrição:

Cefaleia com mais de 3 meses de duração causada por craniotomia cirúrgica.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia de qualquer tipo preenchendo os critérios C e D
- B. Foi realizada uma craniotomia cirúrgica<sup>1</sup>
- C. A cefaleia aparece dentro de 7 dias após uma das seguintes situações:
  1. craniotomia
  2. recuperação da consciência após a craniotomia
  3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após a craniotomia
- D. A cefaleia persiste por mais de 3 meses após a craniotomia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Nota:

1. Quando a craniotomia foi realizada após o traumatismo crânio-encefálico, classificar como 5.2.1 *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave*.

#### Comentários:

Cerca de um quarto dos doentes que desenvolve 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia* também desenvolverá 5.6 *Cefaleia persistente atribuída a craniotomia*.

Quando a cefaleia após craniotomia se torna persistente, deverá ser considerada a possibilidade de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*.

## Bibliografia

Traumatic Brain Injury (TBI) Task Force for the US Department of the Army. TBI Task Force Report to the Surgeon General. US Army 2008 @ <http://www.armymedicine.army.mil/prr/tbitfr.html> (accessed 13 February 2013).

#### Introdução

- Aoki Y, Inokuchi R, Gunshin M, et al. Diffusion tensor imaging studies of mild traumatic brain injury: a meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83: 870–876.
- Faux S and Sheedy J. A prospective controlled study in the prevalence of posttraumatic headache following mild traumatic brain injury. *Pain Med* 2008; 9: 1001–1011.
- Kirk C, Naquib G and Abu-Arafah I. Chronic post-traumatic headache after head injury in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 422–425.
- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, Walker W and Dikmen S. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012; 32: 600–606.
- Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: A systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711–719.
- Russell MB and Olesen J. Migraine associated with head trauma. *Eur J Neurol* 1996; 3: 424–428.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262–1272.

#### 5.1, 5.2 Cefaleia aguda ou persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica

- Afari N, Harder LH, Madra NJ, et al. PTSD, combat injury, and headache in Veterans Returning from Iraq/Afghanistan. *Headache* 2009; 49: 1267–1276.
- Alfano DP. Emotional and pain-related factors in neuropsychological assessment following mild traumatic brain injury. *Brain Cogn* 2006; 60:194–196.
- Bazarian JJ, Wong T, Harris M, et al. Epidemiology and predictors of post-concussive syndrome after minor head injury in an emergency population. *Brain Inj* 1999; 13: 173–189.
- Bazarian JJ, Zhong J, Blyth B, et al, Peterson D. Diffusion tensor imaging detects clinically important axonal damage after mild traumatic brain injury: A pilot study. *J Neurotrauma* 2007; 24: 1447–1459.
- Borgaro SR, Prigatano GP, Kwasnica C and Rexer JL. Cognitive and affective sequelae in complicated and uncomplicated mild traumatic brain injury. *Brain Inj* 2003; 17: 189–198.
- Buzzi MG, Bivona U, Matteis M, et al. Cognitive and psychological patterns in post-traumatic headache following severe traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2003; 23: 672 (P4L22).
- Couch JR and Bearss C. Chronic daily headache in the posttrauma syndrome: Relation to extent of head injury. *Headache* 2001; 41: 559–564.
- Couch JR, Lipton RB, Stewart WF and Scher AI. Head or neck injury increases the risk of chronic daily headache: A population-based study. *Neurology* 2007; 69: 1169–1177.
- Couch JR, Lipton R and Stewart WF. Is post-traumatic headache classifiable and does it exist? *Eur J Neurol* 2009; 16: 12–13.
- De Benedittis G and De Santis A. Chronic post-traumatic headache: Clinical, psychopathological features and outcome determinants. *J Neurosurg Sci* 1983; 27: 177–186.
- De Kruijk JR, Leffers P, Menheere PP, et al. Prediction of posttraumatic complaints after mild traumatic brain injury: Early symptoms and biochemical markers. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002; 73: 727–732.
- Evans RW. Post-traumatic headaches. *Neurol Clin N Am* 2004; 22: 237–249.
- Formisano R, Bivona U, Catani S, et al. Post-traumatic headache: facts and doubts. *J Headache Pain* 2009; 10: 145–152.
- Gladstone J. From psychoneurosis to ICHD-2: An overview of the state of the art in post-traumatic headache. *Headache* 2009; 49: 1097–1111.
- Jensen OK and Nielsen FF. The influence of sex and pre-traumatic headache on the incidence and severity of headache after head injury. *Cephalalgia* 1990; 10: 285–293.
- King NS. Emotional, neuropsychological, and organic factors: Their use in the prediction of persisting postconcussion symptoms after moderate and mild head injuries. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996; 61: 75–81.
- King NS, Crawford S, Wenden FJ, et al. Early prediction of persisting post-concussion symptoms following mild and moderate head injuries. *Br J Clin Psychol* 1999; 38 (Pt 1): 15–25.
- Lahz S and Bryant RA. Incidence of chronic pain following traumatic brain injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1996; 77: 889–891.
- Leininger BE, Gramling SE, Farrell AD, et al. Neuropsychological deficits in symptomatic minor head injury patients after concussion and mild concussion. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1990; 53: 293–296.
- Lenaerts ME. Post-traumatic headache: From classification challenges to biological underpinnings. *Cephalalgia* 2008; 28 Suppl 1: 12–15.

- Lew HL, Lin PH, Fuh JL, et al. Characteristics and treatment of headache after traumatic brain injury: A focused review. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 619–627.
- Martins HA, Ribas VR, Martins BB, et al. Post-traumatic headache. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67: 43–45.
- McAllister TW, Saykin AJ, Flashman LA, et al. Brain activation during working memory 1 month after mild traumatic brain injury: A functional MRI study. *Neurology* 1999; 53: 1300–1308.
- Metting Z, Rodiger LA, De Keyser J and van der Naalt J. Structural and functional neuroimaging in mild-to-moderate head injury. *Lancet Neurol* 2007; 6: 699–710.
- Mickevičienė D, Schrader H, Nestvold K, et al. A controlled historical cohort study on the post-concussion syndrome. *Eur J Neurol* 2002; 9: 581–587.
- Mickevičienė D, Schrader H, Obelienienė D, et al. A controlled prospective inception cohort study on the post-concussion syndrome outside the medicolegal context. *Eur J Neurol* 2004; 11: 411–419.
- Neely ET, Midgette LA and Scher AI. Clinical review and epidemiology of headache disorders in US service members: With emphasis on post-traumatic headache. *Headache* 2009; 49: 1089–1096.
- Nampiamparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: A systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711–719.
- Obermann M, Nebel K, Schumann C, et al. Gray matter changes related to chronic posttraumatic headache. *Neurology* 2009; 73: 978–983.
- Obermann M, Holle D and Katsarava Z. Post-traumatic headache. *Expert Rev Neurother* 2009; 9: 1361–1370.
- Packard RC. Current concepts in chronic post-traumatic headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 59–64.
- Packard RC. Posttraumatic headache: Permanency and relationship to legal settlement. *Headache* 1992; 32: 496–500.
- Packard RC. Epidemiology and pathogenesis of posttraumatic headache. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14: 9–21.
- Rimel RW, Giordani B, Barth JT, et al. Disability caused by minor head injury. *Neurosurgery* 1981; 9: 221–228.
- Ruff RL, Ruff SS and Wang XF. Headaches among Operation Iraqi Freedom/Operation Enduring Freedom veterans with mild traumatic brain injury associated with exposures to explosions. *J Rehabil Res Dev* 2008; 45: 941–952.
- Sarmiento E, Moreira P, Brito C, et al. Proton spectroscopy in patients with post-traumatic headache attributed to mild head injury. *Headache* 2009; 49: 1345–1352.
- Schaumann-von Stosch R, Schmidt H and Sandor P. Posttraumatic headache – IHS chapter 5. *Cephalalgia* 2008; 28: 908–909.
- Sheedy J, Harvey E, Faux S, et al. Emergency department assessment of mild traumatic brain injury and the prediction of postconcussive symptoms: A 3-month prospective study. *J Head Trauma Rehabil* 2009; 24: 333–343.
- Sheftell FD, Tepper SJ, Lay CL and Bigal ME. Post-traumatic headache: Emphasis on chronic types following mild closed head injury. *Neurol Sci* 2007; 28: S203–S207.
- Solomon S. Post-traumatic headache: Commentary: An overview. *Headache* 2009; 49: 1112–1115.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickevičienė D, et al. Postconcussion headache: Reply to editorial. *Eur J Neurol* 2009; 16: e14.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickevičienė D, et al. Headache after concussion. *Eur J Neurol* 2009; 16: 112–120.
- Tatrow K, Blanchard EB, Hickling EJ and Silverman DJ. Posttraumatic headache: Biopsychosocial comparisons with multiple control groups. *Headache* 2003; 43: 755–766.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262–1272.
- Theeler BJ and Erickson JC. Mild head trauma and chronic headaches in returning US soldiers. *Headache* 2009; 49: 529–334.
- Thornhill S, Teasdale GM, Murray GD, et al. Disability in young people and adults one year after head injury: Prospective cohort study. *BMJ* 2000; 320: 1631–1635.
- Uomoto JM and Esselman PC. Traumatic brain injury and chronic pain: Differential types and rates by head injury severity. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 61–64.
- Walker WC, Seel RT, Curtiss G and Warden DL. Headache after moderate and severe traumatic brain injury: A longitudinal analysis. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86: 1793–1800.
- Yamaguchi M. Incidence of headache and severity of head injury. *Headache* 1992; 32: 427–431.
- Yang CC, Hua MS, Tu YK and Huang SJ. Early clinical characteristics of patients with persistent post-concussion symptoms: A prospective study. *Brain Inj* 2009; 23: 299–306.
- Yang CC, Tu YK, Hua MS and Huang SJ. The association between the postconcussion symptoms and clinical outcomes for patients with mild traumatic brain injury. *J Trauma* 2007; 62: 657–663.
- Zasler ND. Posttraumatic headache: Caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14: 1–8.

### 5.3, 5.4 Cefaleia aguda ou persistente atribuída a lesão em contraGolpe ("whiplash")

- Obelienienė D, Schrader H, Bovim G, et al. Pain after whiplash: A prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999; 66: 279–283.
- Obermann M, Nebel K, Riegel A, et al. Incidence and predictors of chronic headache attributed to whiplash injury. *Cephalalgia* 2010; 30: 528–534.
- O'Neill B, Haddon W, Jr, Kelley AB and Sorenson WW. Automobile head restraints—Frequency of neck injury claims in relation to the presence of head restraints. *Am J Public Health* 1972; 62: 399–406.
- Richter M, Otte D, Pohlemann T, et al. Whiplash-type neck distortion in restrained car drivers: frequency, causes and long-term results. *Eur Spine J* 2000; 9: 109–117.
- Spitzer WO, Skovron ML, Salmi LR, et al. Scientific monograph of the Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders: Redefining 'whiplash' and its management. *Spine* 1995; 20 Suppl 8: 1S–73S.

### 5.5, 5.6 Cefaleia aguda ou persistente atribuída a craniotomia

- De Benedittis G, Lorenzetti A, Spagnoli D, et al. Postoperative pain in neurosurgery: A pilot study in brain surgery. *Neurosurgery* 1996; 38: 466–470.
- De Gray LC and Matta BF. Acute and chronic pain following craniotomy: A review. *Anaesthesia* 2005; 60: 693–704.
- Gee JR, Ishaq Y and Vijayan N. Post craniotomy headache. *Headache* 2003; 43: 276–278.
- Harner SG, Beatty CW and Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otol* 1993; 14: 552–555.
- Kaur A, Selwa L, Fromes Gand Ross D. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000; 47: 633–636.
- Rocha Filho P. Post-craniotomy headache after acoustic neuroma surgery. *Cephalalgia* 2010; 30: 509–510.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, De Siqueira JTT and Rabello GD. Post-craniotomy headache: Characteristics, behavior and effect on quality of life in patients operated for treatment of supratentorial intracranial aneurysms. *Cephalalgia* 2008; 28: 41–48.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT and Rabello GD. Post-craniotomy headache: A proposed revision of IHS diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2010; 30: 560–566.
- Schaller B and Baumann A. Headache after removal of vestibular schwannoma via the retrosigmoid approach: A long-term follow-up study. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 2003; 128: 387–395.
- Thibault M, Girard F, Moudijian R, et al. Craniotomy site influences postoperative pain following neurosurgical procedures: A retrospective study. *Can J Anesth* 2007; 54: 544–548.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995; 2: 98–100.

## 6. Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical

- 6.1. Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico ou a acidente isquémico transitório
  - 6.1.1. Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico
  - 6.1.2. Cefaleia atribuída a acidente isquémico transitório (AIT)
- 6.2. Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática
  - 6.2.1. Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral não traumática
  - 6.2.2. Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoidea não traumática (HSA)
  - 6.2.3. Cefaleia atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática (HSD)
- 6.3. Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota
  - 6.3.1. Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto
  - 6.3.2. Cefaleia atribuída a malformação vascular arteriovenosa
  - 6.3.3. Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural
  - 6.3.4. Cefaleia atribuída a angioma cavernoso
  - 6.3.5. Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomeníngea (síndrome de Sturge-Weber)
- 6.4. Cefaleia atribuída a arterite
  - 6.4.1. Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes
  - 6.4.2. Cefaleia atribuída a angeíte primária do sistema nervoso central
  - 6.4.3. Cefaleia atribuída a angeíte secundária do sistema nervoso central
- 6.5. Cefaleia atribuída a patologia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
  - 6.5.1. Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
  - 6.5.2. Cefaleia pós-endarterectomia
  - 6.5.3. Cefaleia atribuída a angioplastia carotídea ou vertebral
- 6.6. Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)
- 6.7. Cefaleia atribuída a outra patologia arterial intracraniana aguda
  - 6.7.1. Cefaleia atribuída a procedimento endovascular intracraniano
  - 6.7.2. Cefaleia da angiografia
  - 6.7.3. Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível
    - 6.7.3.1. Cefaleia provavelmente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível
  - 6.7.4. Cefaleia atribuída a dissecção arterial intracraniana
- 6.8. Cefaleia atribuída a doença vascular genética
  - 6.8.1. Arteriopatia cerebral autossómica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL)
  - 6.8.2. Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e

episódios semelhantes a acidente vascular cerebral (MELAS)

- 6.8.3. Cefaleia atribuída a outra doença vascular genética

- 6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária

### Comentário geral

#### *Cefaleia primária, secundária ou ambas?*

Quando uma cefaleia ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com uma perturbação vascular craniana ou cervical, deverá ser classificada como cefaleia atribuída a essa perturbação vascular. Isto também é verdadeiro se a cefaleia tem as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na primeira parte da ICHD-3 beta. Quando uma cefaleia *preexistente* com características de uma cefaleia primária se torna *crónica* ou se agrava significativamente (a frequência e/ou a intensidade aumentam duas vezes ou mais) em estreita relação temporal com uma perturbação vascular craniana ou cervical, deverá classificar-se com ambos os diagnósticos - o diagnóstico da cefaleia inicial e o da 6. *Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical* (ou um dos seus subtipos), desde que haja clara evidência de que a perturbação vascular pode causar a cefaleia.

### Introdução

O diagnóstico da cefaleia e a sua relação causal é fácil de estabelecer na maioria das perturbações vasculares adiante descritas, porque a cefaleia apresenta-se de forma aguda, associada a sinais neurológicos e regride rapidamente. A estreita relação temporal entre a cefaleia e os sinais neurológicos é, pois, crucial para se estabelecer uma relação causal.

Em muitas dessas perturbações, como nos acidentes vasculares isquémicos ou hemorrágicos, a cefaleia é encoberta por sinais focais e/ou alterações do estado de consciência. Noutras, como na hemorragia subaracnoidea, a cefaleia é geralmente o sintoma mais proeminente. Noutras condições, que podem provocar tanto cefaleia como acidente vascular cerebral, como as dissecções, as trombozes venosas cerebrais, a arterite de células gigantes e a angeíte do sistema nervoso central, a cefaleia é muitas vezes um sintoma inicial de alerta. É, portanto, fundamental o reconhecimento da associação da cefaleia com tais perturbações no sentido de diagnosticar corretamente a doença vascular subjacente e iniciar prontamente o tratamento apropriado, prevenindo assim consequências neurológicas potencialmente devastadoras.

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

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

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi demonstrada a presença de uma patologia vascular

craniana ou cervical que se sabe poder causar cefaleia  
C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:

1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da doença vascular craniana ou cervical
2. presença de um ou de ambos os seguintes:
  - a) a cefaleia agravou-se significativamente a par do agravamento da doença vascular craniana ou cervical
  - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da doença vascular craniana ou cervical
3. a cefaleia tem as características típicas da cefaleia descrita para a perturbação vascular craniana ou cervical
4. existe outra evidência para o estabelecimento duma relação causal

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

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

### 6.1.1. Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico

#### Descrição:

Cefaleia causada por acidente vascular cerebral isquémico, geralmente com início agudo e associada a sinais neurológicos focais. Tem curso autolimitado e, muito raramente, é o sintoma inaugural ou o mais proeminente do acidente vascular cerebral isquémico.

#### Crítérios Diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado um acidente vascular cerebral isquémico
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, um dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais do acidente vascular ou conduziu ao diagnóstico do acidente vascular
  2. a cefaleia melhorou significativamente a par da estabilização ou melhoria dos outros sintomas ou sinais clínicos e imagiológicos do acidente vascular isquémico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

A 6.1.1. *Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico* é acompanhada por sinais neurológicos focais e/ou alteração do estado de consciência, que permitem, em geral, distinguir das cefaleias primárias. É geralmente de intensidade moderada e sem características específicas. Pode ser bilateral ou unilateral, ipsilateral ao acidente vascular. Raramente, um acidente vascular cerebral isquémico agudo, nomeadamente um enfarte cerebeloso, pode

apresentar-se com uma cefaleia súbita (mesmo explosiva) isolada.

A cefaleia é um sintoma presente em até um terço dos casos de acidente vascular cerebral isquémico; é mais frequente nos acidentes do território vertebrobasilar que nos do território carotídeo. A cefaleia é de pouca ou nenhuma utilidade no esclarecimento da etiologia do acidente vascular isquémico; exceto, no facto de raramente surgir nos acidentes vasculares lacunares e de ser extremamente frequente em patologias agudas da parede arterial, como nas dissecções ou na síndrome da vasoconstrição cerebral reversível. Nestes casos, a cefaleia pode ser diretamente causada pela lesão da parede arterial e pode anteceder o evento isquémico.

### 6.1.2 Cefaleia atribuída a acidente isquémico transitório (AIT)

#### Descrição:

Cefaleia causada por um acidente isquémico transitório (AIT) e acompanhada por sinais focais transitórios de início súbito, sugestivos de AIT.

#### Crítérios de Diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado um acidente isquémico transitório (AIT)
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se simultaneamente com os outros sintomas e sinais de AIT
  2. a cefaleia desaparece em 24 horas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

Um AIT é um episódio transitório de disfunção neurológica causada por isquemia cerebral focal ou retiniana, sem evidência clínica, imagiológica ou de outra natureza de enfarte cerebral ou retiniano agudo. Caracteristicamente (mas nem sempre), os sintomas de AIT duram menos de uma hora. A cefaleia, embora mais frequente nos AITs do território vertebrobasilar do que nos do território carotídeo, raramente é um sintoma proeminente do AIT.

O diagnóstico diferencial entre a 6.1.2 *Cefaleia atribuída a acidente isquémico transitório* e uma crise de 1.2 *Enxaqueca com aura* pode ser particularmente difícil. O modo de instalação é crucial: o défice focal é tipicamente de instalação súbita no AIT e mais frequentemente de instalação progressiva na aura de Enxaqueca. Também os fenómenos positivos (por exemplo, escotomas cintilantes), são muito mais comuns na aura de Enxaqueca do que no AIT, enquanto os fenómenos negativos são mais frequentes no AIT.

A coincidência de um AIT com as características habituais e de uma cefaleia grave deve levar prontamente à investigação de algumas patologias arteriais que provocam diretamente cefaleias intensas (entre elas as dissecções arteriais).

## 6.2 Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática

### **Codificada noutra local:**

A cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral traumática e/ou hemorragia subaracnoideia traumática ou hematoma intracerebral, epidural ou subdural traumático é codificada como 5.1.1. *Cefaleia pós-traumática aguda atribuída a lesão encefálica moderada ou grave* ou 5.2.1. *Cefaleia pós-traumática persistente atribuída a lesão encefálica moderada ou grave*.

### **Descrição:**

Cefaleia causada por hemorragia intracraniana não traumática, geralmente com início súbito (explosivo inclusive). Dependendo do tipo de hemorragia, pode surgir isolada ou associada a défice neurológico focal.

### 6.2.1 Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral não traumática

#### **Descrição:**

A cefaleia causada por hemorragia intracerebral não traumática, geralmente tem início agudo e associa-se a sinais neurológicos focais. Esta pode, raramente, ser o sintoma inaugural e proeminente deste tipo de hemorragias.

#### **Crítérios de Diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma hemorragia intracerebral (HIC)<sup>1</sup> na ausência de traumatismo craniano
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos da hemorragia intracerebral ou conduziu ao diagnóstico de hemorragia intracerebral
  2. a cefaleia melhorou significativamente a par da estabilização ou melhoria dos outros sintomas ou sinais clínicos e imagiológicos de hemorragia intracerebral
  3. a cefaleia tem pelo menos uma das três seguintes características.
    - a) início súbito ou explosivo
    - b) intensidade máxima no dia da instalação
    - c) localização de acordo com o local da hemorragia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Nota:**

1. Devido ao uso, o termo *intracerebral* neste contexto inclui *intracerebeloso*.

#### **Comentários:**

A 6.2.1. *Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral não traumática* é, na maioria das vezes, devida à presença concomitante de sangue subaracnoideu e compressão local e não por hipertensão intracraniana. A cefaleia é mais frequente e mais intensa nos acidentes vasculares cerebrais hemorrágicos do que nos isquémicos e a 6.2.1.

*Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral não traumática* pode ocasionalmente apresentar-se como cefaleia explosiva.

A cefaleia é geralmente encoberta por défices focais ou coma, mas também pode ser o sintoma precoce mais proeminente de algumas hemorragias cerebrais, nomeadamente cerebelosas, que podem necessitar de descompressão cirúrgica urgente.

### 6.2.2 Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoideia (HSA) não traumática

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por hemorragia subaracnoideia não traumática, tipicamente intensa e súbita, atingindo a intensidade máxima em segundos (cefaleia explosiva) ou minutos. Pode ser o único sintoma da HSA.

#### **Crítérios de Diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma hemorragia subaracnoideia (HSA) na ausência de traumatismo craniano
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos da HSA ou conduziu ao diagnóstico de HSA
  2. a cefaleia melhorou significativamente a par da estabilização ou melhoria dos outros sintomas ou sinais clínicos e imagiológicos da HSA
  3. a cefaleia teve início súbito ou explosivo
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

A HSA é a causa mais frequente de cefaleia intensa, persistente e incapacitante de início súbito (cefaleia explosiva) e é uma condição grave (a taxa de mortalidade é de 40-50% e 10-20% dos doentes morrem antes de chegar ao hospital; 50% dos sobreviventes ficam incapacitados).

A 6.2.2. *Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoideia (HSA) não traumática* pode, no entanto, ser moderada e não se acompanhar de outros sinais. O início abrupto é a característica principal. Em qualquer doente com cefaleia de início súbito ou explosivo, deve ser excluída uma hemorragia subaracnoideia. O diagnóstico é confirmado por TAC sem contraste, que possui uma sensibilidade de 98% nas primeiras 12 horas (baixando para 93% às 24 horas e 50% aos 7 dias de evolução). Se a TAC não estabelece o diagnóstico, é essencial a realização de punção lombar. A xantocromia está presente em 100% dos casos de HSA aneurismática, quando o líquido cefalor-raquidiano (LCR) é colhido, entre as 12 horas e as duas semanas de evolução, e é analisado por espectrofotometria. A RMN não está indicada como método de diagnóstico inicial na HSA; no entanto as sequências ponderadas em T2 gradiente de eco e em Flair podem ser úteis, quando a TAC é normal mas o LCR revela alterações.

Ocorrem erros no diagnóstico inicial em 25% a 50% dos

doentes; o mais comum é ser diagnosticada como Enxaqueca, mas muitas vezes, nestes casos, não se identifica uma causa. A razão mais frequente para erros no diagnóstico é a não realização do exame de imagem adequado ou a sua interpretação errada, bem como a não realização de punção lombar, quando está indicada. Os atrasos no diagnóstico têm muitas vezes consequências catastróficas.

A HSA é uma emergência de neuro-intervenção. Após o diagnóstico da hemorragia, é necessário de modo imediato pesquisar a presença de um aneurisma que tenha rompido (80% das HSA espontâneas resultam da rotura de um aneurisma sacular).

### 6.2.3 Cefaleia atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática

#### Descrição:

A cefaleia causada por uma hemorragia subdural aguda (HSDA) é caracteristicamente intensa e súbita, atingindo a intensidade máxima em segundos (cefaleia explosiva) ou minutos. É habitualmente acompanhada logo de início ou precocemente por sinais focais ou por depressão do estado de consciência.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma hemorragia subdural aguda na ausência de traumatismo craniano
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos da HSDA ou levou ao diagnóstico de HSDA
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da hemorragia subdural aguda
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria dos outros sintomas ou sinais clínicos e imagiológicos de HSDA
  3. a cefaleia tem uma ou duas das características seguintes:
    - a) início súbito ou explosivo
    - b) localizada de acordo com o local da hemorragia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

A maioria dos casos de HSDA ocorre após traumatismo craniano e deverá ser codificada no capítulo correspondente. A hemorragia subdural aguda sem outra hemorragia intracraniana (HSDA pura) é rara e pode ter um prognóstico fatal. É uma emergência neurocirúrgica.

A hemorragia pode ter origem arterial ou venosa. Os casos reportados incluem roturas arteriais corticais 67 espontâneas, roturas de aneurismas, malformações arteriovenosas e fístulas arteriovenosas durais, tumores ou metástases, discrasias hemorrágicas, doença de moyamoya, trombose venosa cerebral e hipotensão intracraniana. Casos isolados ou pequenas séries têm sido apresenta-

dos sobretudo por neurocirurgiões. A cefaleia é descrita em 25 a 100% dos casos consoante as séries e a causa subjacente. A cefaleia isolada pode ser o sintoma inaugural, mas geralmente está associada ou é seguida por uma rápida deterioração neurológica.

### 6.3 Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota

#### Codificada noutra local:

A cefaleia atribuída a rotura de malformação vascular é classificada em 6.2.1. *Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral não traumática* e 6.2.2. *Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoideia não traumática* e mais raramente 6.2.3. *Cefaleia atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática*.

#### Descrição:

Cefaleia secundária a malformação vascular intracraniana não rota (ocorrendo sem hemorragia). Dependendo do tipo de malformação, a cefaleia pode ter um curso crónico com crises recorrentes, mimetizando as cefaleias primárias episódicas ou um curso agudo e autolimitado.

#### 6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto

##### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado um aneurisma cerebral não roto
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos de aneurisma sacular não roto, ou conduziu ao seu diagnóstico.
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par dos outros sintomas ou sinais clínicos ou imagiológicos de crescimento do aneurisma sacular.
    - b) a cefaleia melhorou significativamente após o tratamento do aneurisma sacular
  3. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia tem início súbito ou explosivo
    - b) a cefaleia associa-se a parésia dolorosa do III nervo craniano
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta, e foi excluída, através de investigação apropriada, a presença de hemorragia intracraniana ou da síndrome da vasoconstrição cerebral reversível.

#### Comentários:

A cefaleia está presente em cerca de 1/5 dos doentes com aneurisma cerebral não roto, mas ainda não está esclarecido se esta associação é fortuita ou se há relação causal. A 6.3.1. *Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto* não tem características específicas. Por outro lado, uma cefaleia de início recente pode revelar um aneurisma não roto, mas sintomático. Uma variedade clássica é a parésia aguda do III nervo craniano com dor retro-orbitá-

ria e pupila midriática, indicando um aneurisma da artéria comunicante posterior da terminação da artéria carótida. Tal parésia dolorosa do III nervo é uma emergência, indiciando uma rotura iminente ou um alargamento progressivo da malformação arterial.

Vários estudos retrospectivos revelaram que cerca de metade dos doentes com hemorragia subaracnoideia aneurismática referiram a ocorrência de uma cefaleia súbita e intensa nas 4 semanas anteriores ao diagnóstico do aneurisma. Pondo de parte um possível viés de evocação, estes dados sugerem que estas cefaleias são o resultado de um aumento súbito da malformação arterial (“cefaleia sentinela”) ou de uma pequena hemorragia subaracnoideia que não foi diagnosticada como tal (“rotura de aviso”). A evidência da existência de cefaleia sentinela é pobre. Também não deve ser usado o termo “rotura de aviso” já que uma rotura indica uma hemorragia subaracnoideia. Tendo em conta que, pelo menos, um em cada três doentes com HSA aneurismática é inicialmente mal diagnosticado e dados os riscos de uma re-hemorragia, os doentes com cefaleia súbita e grave devem realizar uma investigação completa incluindo exames de imagem cerebrais, estudo do LCR e angiografia cerebral (por RMN ou TAC).

### 6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma malformação arteriovenosa (MAV)
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos dois, dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos da MAV ou conduziu ao diagnóstico de MAV
  - 2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - c) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da MAV
    - d) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da MAV
    - e) a cefaleia está localizada de acordo com o local da malformação
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foi excluída uma hemorragia intracraniana, através dos métodos apropriados.

#### **Comentários:**

Têm sido descritos na literatura casos, realçando a associação das MAV com uma variedade de cefaleias como 3.1 *Cefaleia em Salvas*, 3.2.2 *Hemicrânia paroxística crónica* e 3.3.1 *SUNCT*, mas esses casos tinham características atípicas. Não há evidência robusta da relação entre as malformações arteriovenosas e essas cefaleias primárias.

A 1.2 *Enxaqueca com aura* tem sido relatada como ocorrendo em até 58% das mulheres com MAV. Um argumento forte a favor de uma relação causal é a correlação muito elevada entre o lado da cefaleia ou da aura e o lado da MAV. Há, portanto, uma sugestão importante de que as

MAV possam causar crises de enxaqueca com aura (enxaqueca sintomática). No entanto, numa série numerosa de casos de MAV, os sintomas inaugurais incluíam epilepsia e défices focais com ou sem hemorragia e, muito mais raramente, sintomas do tipo da enxaqueca.

### 6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma fístula arteriovenosa dural
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos da fístula arteriovenosa dural ou conduziu ao diagnóstico de fístula arteriovenosa dural
  - 2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou-se significativamente a par dos outros sintomas ou sinais clínicos e imagiológicos de crescimento da fístula arteriovenosa dural
    - b) a cefaleia melhorou significativamente após o tratamento da fístula arteriovenosa dural
  - 3. pelo menos um dos seguintes:
    - a) a cefaleia é acompanhada por acufenos pulsáteis.
    - b) a cefaleia é acompanhada por oftalmoplegia
    - c) a cefaleia é progressiva e agrava durante a manhã e/ou com a tosse e/ou flexão do tronco
  - 4. A cefaleia está localizada no sitio da fístula arteriovenosa dural
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta, e foram excluídas, pelos métodos apropriados, hemorragia intracerebral ou trombose venosa cerebral.

#### **Comentários:**

Não existem estudos sobre a 6.3.3. *Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural*. Um acufeno pulsátil doloroso pode ser o sintoma inaugural, bem como cefaleia com características de hipertensão intracraniana como resultado da diminuição da drenagem venosa ou, por vezes, por trombose dos seios venosos. As fístulas carotídeo-cavernosas podem apresentar-se como oftalmoplegia dolorosa.

### 6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso

#### **Codificada noutra local:**

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

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado um angioma cavernoso
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos de angioma cavernoso

2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par de outros sintomas ou sinais clínicos e imagiológicos de crescimento do angioma cavernoso
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu após a remoção do angioma cavernoso
  3. a cefaleia está localizada de acordo com o local do angioma cavernoso
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3, e a hemorragia intracerebral foi excluída, através de investigação apropriada.

**Comentários:**

Os angiomas cavernosos são cada vez mais reconhecidos na RM. Relatórios de casos isolados sugerem que alguns angiomas cavernosos podem desencadear crises semelhantes às da Enxaqueca ou da SUNCT. Contudo, não há nenhum estudo relevante sobre a 6.3.4. *Cefaleia atribuída a angioma cavernoso.*

Numa série de 126 doentes com angiomas cavernosos sintomáticos e mutação *KRIT 1*, apenas 4% referiu a cefaleia como sintoma inaugural. Pelo contrário, a cefaleia é frequentemente reportada como consequência de hemorragia cerebral ou de convulsões, duas das manifestações mais comuns dos angiomas cavernosos; nesses casos, a cefaleia deverá ser codificada de acordo com essas manifestações.

### 6.3.5 Cefaleia atribuída a angiomatose encéfalo-trigeminol ou leptomenígea (Síndrome de Sturge-Weber)

**Codificada noutra local:**

A cefaleia atribuída a uma convulsão secundária à Síndrome de Sturge-Weber é codificada como 7.6 *Cefaleia atribuída a crise epilética.*

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Está presente um angioma facial e há evidência em exame de neuroimagem de angioma meníngeo ipsilateral ao angioma facial
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou evidência imagiológica de angioma meníngeo
  2. a cefaleia agravou significativamente a par dos outros sintomas ou sinais clínicos e imagiológicos de crescimento do angioma meníngeo
  3. a cefaleia é do tipo da enxaqueca, bilateral ou localizada de acordo com o local do angioma, e associada a aura contralateral ao angioma
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:**

A 6.3.5 *Cefaleia atribuída a angiomatose encéfalo-trigeminol ou leptomenígea (Síndrome de Sturge-Weber)* está pouco documentada. Mais de 90% dos casos da síndrome de Sturge-Weber têm convulsões, e metade referem cefa-

leia pós-convulsão, que deverá ser codificada de acordo. Casos isolados sugerem que a angiomatose encéfalo-trigeminol ou leptomenígea poderá ser a causa de enxaqueca sintomática, particularmente de crises de enxaqueca com aura prolongada (possivelmente relacionadas com oligoemia crónica).

## 6.4 Cefaleia atribuída a arterite

**Descrição:**

Cefaleia causada por arterite e sintomática da inflamação das artérias cervicais, cranianas e/ou cerebrais. A cefaleia pode ser o único sintoma da arterite.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi feito o diagnóstico de arterite
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por um ou ambos os seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos iniciais de arterite ou conduziu ao diagnóstico de arterite
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da arterite
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da arterite
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 6.4.1 Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes

**Termos previamente utilizados:**

Cefaleia atribuída a arterite temporal.

**Descrição:**

Cefaleia causada por/ e sintoma de arterite de células gigantes. A cefaleia pode ser o único sintoma da arterite de células gigantes, uma doença claramente associada a cefaleia, que é o resultado da inflamação das artérias cranianas em especial dos ramos da carótida externa. As características das cefaleias são variáveis.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada arterite de células gigantes
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, um dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos ou biológicos iniciais e/ ou conduziu ao diagnóstico e ACG
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da arterite
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu nos primeiros 3 dias de tratamento com corticosteroides em altas doses

3. a cefaleia associa-se a hipersensibilidade do escalpe e/ou claudicação da mandíbula

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

De todas as arterites e doenças vasculares do colagénio, a arterite de células gigantes é a doença mais claramente associada a cefaleia. Deve-se à inflamação das artérias cefálicas, principalmente dos ramos da artéria carótida externa. A variabilidade nas características da 6.4.1. *Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes* e dos outros sintomas associados (polimialgia reumática, claudicação da mandíbula) é tal que, qualquer cefaleia recente e persistente num doente acima de 60 anos deverá fazer suspeitar de arterite de células gigantes e levar a investigação diagnóstica apropriada.

Crises recentes e repetidas de amaurose fugaz associadas a cefaleia são muito sugestivas de arterite de células gigantes e necessitam de investigação urgente. O maior risco é o de amaurose devido a nevríte óptica isquémica anterior, que poderá ser prevenida pela administração imediata de corticosteroides; o intervalo de tempo entre a perda visual num olho e no outro é geralmente inferior a uma semana. Os doentes com arterite de células gigantes estão também em risco de sofrerem acidentes isquémicos cerebrais e demência.

O diagnóstico histológico pode ser difícil, porque a artéria temporal poderá apresentar-se normal em algumas áreas (lesões segmentadas) indicando a necessidade de cortes seriados.

### 6.4.2 Cefaleia atribuída a angeíte primária do sistema nervoso central (SNC)

**Termos previamente utilizados:**

Cefaleia atribuída a angeíte isolada do SNC ou angeíte granulomatosa do SNC.

**Descrição:**

A cefaleia causada por angeíte primária do SNC é o sintoma dominante desta entidade, mas não possui características específicas.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada angeíte primária do SNC
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por um ou ambos os seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos iniciais de angeíte primária do SNC ou conduziu ao diagnóstico de angeíte primária do SNC
  - 2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da angeíte primária do SNC
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da angeíte primária do SNC, resultante

do tratamento com corticosteroides e/ou imunossuppressores

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foram excluídas, através de investigação apropriada, a existência de infeção ou de neoplasia do SNC e a síndrome de vasoconstricção cerebral reversível.

**Comentários:**

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

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

A patogénese da 6.4.2. *Cefaleia atribuída a angeíte primária do SNC* é multifatorial: por inflamação, acidente vascular cerebral (isquémico ou hemorrágico), aumento da pressão intracraniana e/ou hemorragia subaracnoideia.

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

### 6.4.3 Cefaleia atribuída a angeíte secundária do sistema nervoso central

**Descrição:**

A cefaleia causada por/e sintoma de angeíte secundária do sistema nervoso central. A cefaleia é o sintoma dominante desta entidade, mas não possui características específicas.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada angeíte secundária do sistema nervoso central (angeíte do SNC na presença de angeíte sistémica)
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por um ou ambos os seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos iniciais de angeíte secundária do SNC
  - 2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da angeíte sistémica
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da angeíte sistémica resultante do tratamento com corticosteroides e/ou imunossuppressores
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

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

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

As dificuldades são acrescidas ou duplicadas: 1) diagnosticar a aneurisma do SNC num doente que tenha patologia sistémica que pode provocar aneurisma; 2) pesquisar a patologia subjacente (inamatória, infecciosa, maligna, tóxica) num doente que apresenta uma aneurisma do SNC.

A patogénese da 6.4.3. *Cefaleia atribuída a aneurisma secundária do SNC* é multifatorial: por inflamação, acidente vascular cerebral (isquémico ou hemorrágico), aumento da pressão intracraniana e/ou hemorragia subaracnoideia.

## 6.5 Cefaleia atribuída a patologia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral

### Descrição:

Cefaleia e/ou dor na face e/ou dor no pescoço causada por lesões não inflamatórias das artérias carótidas cervicais e/ou das artérias vertebrais. A dor geralmente tem um início súbito (mesmo explosivo). Pode permanecer isolada ou ser um sintoma de alarme precedendo os défices focais acidente isquémico.

### Critérios Diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia e/ou dor facial e/ou dor cervical de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi demonstrada lesão de uma artéria cervical ou foi efetuada cirurgia ou procedimento endovascular numa artéria cervical
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a dor desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sinais locais de patologia arterial cervical ou conduziu ao diagnóstico de patologia arterial cervical
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a dor agravou significativamente a par dos outros sinais de lesão arterial cervical
    - b) a dor melhorou significativamente ou desapareceu até um mês após o início
  3. a dor é unilateral e ipsilateral à artéria cervical afetada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecção de artéria cervical

#### Descrição:

Cefaleia e/ou dor facial e/ou cervical causada por dissecção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral. A dor é em regra ipsilateral ao vaso atingido e geralmente

de início súbito (mesmo explosivo). Pode permanecer como sintoma único ou pode anteceder um acidente vascular cerebral isquémico.

### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia e/ou dor facial e/ou dor cervical de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada dissecção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
- C. Há evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a dor desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sinais locais de dissecção arterial cervical ou conduziu ao diagnóstico de dissecção arterial cervical
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a dor agravou significativamente a par dos outros sinais de dissecção arterial cervical
    - b) a dor melhorou significativamente ou desapareceu dentro de um mês após o seu início
  3. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a dor é intensa e contínua durante vários dias (pode ser mais prolongada)
    - b) a dor antecede os sinais de isquemia aguda cerebral ou retiniana
  4. a dor é unilateral e ipsilateral à artéria cervical afetada.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### Comentários:

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

A 6.5.1. *Cefaleia ou dor facial ou dor cervical atribuída a dissecção arterial cervical* é geralmente unilateral (ipsilateral à dissecção), intensa e persistente (em média dura quatro dias). Não há, contudo, um padrão específico e pode, muitas vezes, ser bastante enganadora, simulando outras cefaleias como 1. *Enxaqueca*, 3.1 *Cefaleia em salvas* ou 4.4 *Cefaleia explosiva primária*. É frequente existirem sinais associados (de isquemia retiniana ou cerebral e sinais locais): uma síndrome de Horner dolorosa, um acufeno doloroso de início súbito ou uma parésia dolorosa do XII nervo craniano são fortemente sugestivos de dissecção carotídea.

A dissecção arterial cervical pode estar associada a dissecção arterial intracraniana, que poderá provocar uma hemorragia subaracnoideia. A 6.7.4. *Cefaleia atribuída a dissecção arterial intracraniana* pode também estar presente para além da 6.5.1 *Cefaleia ou dor facial ou dor cervical atribuída a dissecção arterial cervical*.

A 6.5.1 *Cefaleia ou dor facial ou dor cervical atribuída a dissecção arterial cervical* geralmente antecede o início dos sinais de isquemia e, portanto, requer diagnóstico e tratamento precoces. O diagnóstico é baseado na RM cervical com supressão de gordura, duplex scan, RM, angioRM e/ou angioTC e, em casos duvidosos, na angiografia convencional.

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

### 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia

#### Descrição:

Cefaleia causada pelo procedimento cirúrgico de endarterectomia carotídea. A dor pode atingir o pescoço e a face. Pode ser o único sintoma presente, mas também pode ser o sintoma de alarme que antecede os sinais focais de um acidente vascular cerebral (na maioria das vezes hemorrágico).

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi realizada uma endarterectomia carotídea
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece até uma semana após a cirurgia
  - 2. a cefaleia desaparece até um mês após a cirurgia
  - 3. a cefaleia é unilateral, ipsilateral à endarterectomia carotídea, e possui uma das três características seguintes:
    - a) dor ligeira difusa
    - b) dor semelhante à da cefaleia em salvas, ocorrendo uma a duas vezes ao dia, em crises com duração de duas a três horas
    - c) dor muito intensa pulsátil
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foi excluída uma dissecação arterial, através dos métodos apropriados.

#### Comentário:

Três subtipos da 6.5.2. *Cefaleia pós-endarterectomia* foram descritos (mas não codificados separadamente). O mais frequente (até 60% dos casos) é uma cefaleia difusa, ligeira e isolada, que ocorre nos primeiros dias após a cirurgia. É uma situação benigna e autolimitada. O segundo tipo (reportado em até 38% dos casos) é uma cefaleia unilateral, semelhante à cefaleia em salvas, com duração de duas a três horas, ocorrendo uma ou duas vezes ao dia, desaparecendo em cerca de duas semanas. O terceiro tipo faz parte da rara síndrome de hiperperfusão, com uma dor unilateral pulsátil e de forte intensidade, ocorrendo três dias após a cirurgia. Frequentemente, precede o aumento da pressão arterial e o início de crises epiléticas ou défices neurológicos por volta do sétimo dia. Requer um tratamento urgente, uma vez que os sintomas podem ser prenúncio de uma hemorragia cerebral.

### 6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia carotídea ou vertebral

#### Descrição:

Cefaleia causada pelo procedimento da angioplastia cervical. A dor pode atingir o pescoço e a face. Pode ser o

único sintoma presente, mas também pode ser o sintoma de alarme que antecede os sinais focais de um acidente vascular cerebral (na maioria das vezes hemorrágico).

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi realizada uma angioplastia carotídea ou vertebral
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece até uma semana após a angioplastia
  - 2. a cefaleia desaparece até um mês após a angioplastia
  - 3. a cefaleia é ipsilateral à angioplastia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foi excluída a presença de dissecação arterial, através dos métodos apropriados.

#### Comentários:

Atualmente estão a ser realizados estudos randomizados comparando a angioplastia percutânea transluminal (APT) e “stenting” versus cirurgia. Os dados sobre as cefaleias ainda são escassos e geralmente as cefaleias não são mencionadas em grandes séries de angioplastia percutânea carotídea. Numa pequena série de 53 doentes, durante a insuflação do balão ocorreu dor cervical em metade dos doentes e cefaleia num terço, a maioria desaparecendo em segundos após o esvaziamento do mesmo.

A 6.5.3 *Cefaleia atribuída a angioplastia carotídea ou vertebral* também foi descrita como fazendo parte de uma rara síndrome de hiperperfusão.

## 6.6 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral

#### Descrição:

Cefaleia causada por trombose venosa cerebral. Não tem características específicas: mais frequentemente é difusa, progressiva e grave, mas pode ser unilateral e de início súbito (mesmo explosivo), ou ligeira ou ainda do tipo da enxaqueca.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma trombose venosa cerebral
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. a cefaleia apareceu em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos de angioplastia percutânea transluminal (APT) ou conduziu à descoberta de uma APT
  - 2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par dos sinais clínicos e imagiológicos de extensão da APT
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu após melhoria da APT
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

A cefaleia é, sem dúvida, o sintoma mais frequente de

APT (presente em 80 a 90% dos casos) e é também o sintoma inaugural mais comum. A 6.6 *Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral* não apresenta características específicas, mas habitualmente é difusa, progressiva, de grande intensidade e associada a outros sinais de hipertensão intracraniana. Pode ser também unilateral e súbita, às vezes confundindo-se e assemelhando-se a 1. *Enxaqueca*, 4.4 *Cefaleia explosiva primária*, 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão de LCR* ou 6.2.2 *Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoideia não traumática* (a APT pode ser a causa da HSA).

A cefaleia pode ser a única manifestação da APT, mas em mais de 90% dos casos associa-se a sinais focais (défices neurológicos ou crises epiléticas) e/ou sinais de hipertensão intracraniana, encefalopatia subaguda ou síndrome do seio cavernoso. Dada a ausência de características específicas da 6.6 *Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral*, qualquer cefaleia recente e persistente deve levantar suspeita, especialmente se houver uma patologia protrombótica subjacente. O diagnóstico é baseado em exames de neuro-imagem (RM com sequências ponderadas em T2\*, angio-RM, TC e angio-TC, ou angiografia digital intra-arterial em casos duvidosos). O tratamento deverá ser iniciado o mais rapidamente possível, incluindo o tratamento sintomático; heparina seguida de anticoagulante oral, no mínimo por seis meses, e, quando indicado, o tratamento da causa subjacente.

## 6.7 Cefaleias atribuída a outra patologia arterial intracraniana aguda

### 6.7.1. Cefaleia atribuída a procedimento endovascular intracraniano

#### **Descrição:**

Cefaleia unilateral causada diretamente por uma intervenção endovascular intracraniana, ipsilateral ao procedimento e durando menos de 24 horas.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi realizada angioplastia ou embolização intracraniana
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em segundos após o início do procedimento
  - 2. a cefaleia desapareceu dentro das 24 horas após o término do procedimento
  - 3. a cefaleia é muito intensa, unilateral e ipsilateral ao procedimento
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foi excluída a presença de dissecação arterial pelos métodos apropriados.

#### **Comentário:**

Um subtipo específico da 6.7.1. *Cefaleia atribuída a procedimento endovascular intracraniano* foi descrito após insuflação de balão ou embolização de MAV ou aneurisma. É uma dor muito intensa de início abrupto,

localizada numa área específica consoante a artéria envolvida, que surge poucos segundos após o início do procedimento e que desaparece rapidamente.

### 6.7.2 Cefaleia da angiografia

#### **Descrição:**

Cefaleia causada diretamente pela angiografia cerebral; é habitualmente difusa, tipo queimadura e muito intensa, mas nas pessoas com enxaqueca, pode ter as características clínicas de uma crise de enxaqueca.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi realizada angiografia intra-arterial carotídea ou vertebral
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se durante a angiografia
  - 2. a cefaleia desapareceu dentro das 72 horas após o término da angiografia
  - 3. a cefaleia tem um dos seguintes grupos de características:
    - a) é muito intensa, difusa e de tipo queimadura
    - b) tem as características clínicas da 1.1 *Enxaqueca sem aura* ou 1.2 *Enxaqueca com aura*, num doente com enxaqueca prévia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

A injeção de contraste intracarotídeo ou intravertebral desencadeia uma cefaleia difusa e muito intensa, com sensação de queimadura que resolve espontaneamente. A injeção pode também desencadear uma crise de enxaqueca num indivíduo com enxaqueca prévia. Deverá então ser classificada com ambos os diagnósticos: o do subtipo apropriado de 1. *Enxaqueca* e o de 6.7.2 *Cefaleia da angiografia*.

O contraste angiográfico está contraindicado em doentes com qualquer tipo de 1.2.3. *Enxaqueca hemiplérgica*, porque pode desencadear uma crise potencialmente fatal com hemiplegia prolongada e coma.

### 6.7.3 Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível

#### **Descrição:**

A cefaleias causada pela síndrome da vasoconstrição cerebral reversível é tipicamente uma cefaleia explosiva que se repete ao longo de uma a duas semanas, muitas vezes desencadeadas por atividade sexual, esforço, manobra de Valsalva e/ou emoções. A cefaleia pode ser o único sintoma desta síndrome.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:

1. a cefaleia, com ou sem sinais focais e/ou crises epiléticas conduziu à realização de angiografia (com aspeto “em rosário”) e ao diagnóstico de SVCR
  2. a cefaleia tem uma ou ambas as características seguintes:
    - a) ocorre durante  $\leq$  1 mês e teve início agudo
    - b) desencadeada por atividade sexual, esforço, manobras de Valsalva, emoções, tomar banho e/ou duche
  3. Não aparece nenhuma cefaleia significativa mais de um mês, após o início
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 e foi excluída hemorragia subaracnoideia pelos métodos apropriados.

**Comentários:**

A síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) é uma entidade pouco compreendida, caracterizada clinicamente por uma cefaleia difusa muito intensa com início explosivo mimetizando uma hemorragia subaracnoideia aneurismática. A SVCR é a causa mais frequente de cefaleia explosiva que se repete ao longo de dias ou semanas. A 6.7.3 *Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível* pode raramente ter outros modos de início: progredindo rapidamente em horas ou mais lentamente em dias. A cefaleia é muitas vezes o único sintoma da síndrome de vasoconstrição reversível, mas esta entidade pode estar também associada a défices focais neurológicos flutuantes e, por vezes, a crises epiléticas.

A angiografia é, por definição, anormal, com constrições e dilatações segmentares alternadas (aspeto “em rosário”). Todavia a RM, TAC e até angiografia podem ser normais na primeira semana de evolução. Os doentes com cefaleia explosiva recorrente e uma angiografia normal, mas preenchendo todos os outros critérios de SVCR, devem ser considerados como tendo 6.7.3.1. *Cefaleia provavelmente devida a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)*. A RMN CE revela alterações em 30 a 80% dos casos incluindo hemorragia intracraniana (subaracnoideia da convexidade, intracerebral e/ou subdural), lesões isquémicas cerebrais e/ou edema cerebral correspondendo à “síndrome da leucoencefalopatia posterior reversível”.

Pelo menos 50% dos casos da SVCR são secundários, a maioria pós-parto e/ou após exposição a substâncias vasoativas incluindo drogas ilícitas, simpaticomiméticos alfa e drogas serotoninérgicas. A doença é autolimitada, durando entre 1 a 3 meses, com resolução da cefaleia e o desaparecimento das alterações arteriais (daí o termo “reversível”). Contudo a SVCR pode provocar acidentes vasculares cerebrais com sequelas permanentes.

**6.7.3.1 Cefaleia provavelmente devida à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)**

**Descrição:**

Cefaleia com características típicas da cefaleia associada à síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR), nomeadamente cefaleia explosiva que se repete ao longo de uma a duas semanas e desencadeada por ati-

vidade sexual, esforço, manobra de Valsalva e/ou emoções, mas em que não se demonstrou por angiografia cerebral o aspeto “em rosário” típico da SVCR.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Existe a suspeita de SVCR, mas a angiografia cerebral é normal
- C. Existe a probabilidade de relação causal demonstrada por todos os seguintes:
  1. pelo menos duas crises de cefaleias no espaço de um mês com todas as seguintes características:
    - a) início explosivo atingindo o máximo de intensidade em  $<$  1 minuto
    - b) muito intensa
    - c) durando pelo menos 5 minutos
  2. pelo menos uma das crises de cefaleia explosiva foi desencadeada por um dos seguintes:
    - a) atividade sexual (imediatamente antes ou durante o orgasmo)
    - b) esforço físico
    - c) manobra do tipo Valsalva
    - d) emoções
    - e) tomar banho ou duche
    - f) flexão do tronco
- D. Não preenchendo os critérios de diagnóstico da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e foi excluída hemorragia subaracnoideia pelos métodos apropriados.

**Comentário:**

Grandes séries de casos da síndrome de vasoconstrição cerebral reversível revelaram que até 75% dos doentes têm cefaleia isolada. As alterações arteriais da SVCR podem ser difíceis de detetar. Em alguns casos de SVCR é necessário repetir a angioTC ou angioRM 2 a 3 semanas após a instalação da cefaleia e noutros é necessária a realização de angiografia convencional invasiva para se conseguir detetar a vasoconstrição. Num doente com cefaleia explosiva recorrente e típica de SVCR com duração inferior a um mês e com angiografia inicial normal e, em quem foi excluída outra causa para a cefaleia pela metodologia apropriada, pode ser estabelecido o diagnóstico de 6.7.3.1 *Cefaleia devida provavelmente à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível*.

**6.7.4 Cefaleia atribuída a dissecação arterial intracraniana**

**Descrição:**

Cefaleia causada por dissecação de uma artéria intracraniana. A dor é em regra ipsilateral ao vaso dissecado e geralmente de início súbito (mesmo explosivo). Pode permanecer como sintoma único ou pode preceder um acidente vascular cerebral (frequentemente hemorrágico).

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada dissecação arterial intracraniana

- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos de dissecação arterial intracraniana ou conduziu ao diagnóstico de dissecação arterial intracraniana
  2. a cefaleia teve uma duração inferior a um mês
  3. a cefaleia tem uma ou ambas as seguintes características
    - a) início abrupto ou explosivo
    - b) muito intensa
  4. a cefaleia é unilateral e ipsilateral à dissecação
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

As dissecações podem atingir qualquer artéria intracraniana e podem produzir enfartes isquémicos, compressão de estruturas adjacentes ou hemorragias intracranianas (subaracnoideia ou intraparenquimatosa). A cefaleia aguda é muitas vezes o sintoma inaugural e pode ser a única manifestação desta patologia.

## 6.8 Cefaleia atribuída a doença vascular genética

**Descrição:**

Cefaleia que ocorre como parte do espectro fenotípico de uma angiopatia genética cerebral, geralmente manifestando-se com crises recorrentes de cefaleia, que pode ter as características de enxaqueca com ou sem aura. As crises podem repetir-se durante anos e geralmente associam-se, logo desde o início ou ao fim de um intervalo variável, a outras manifestações da mutação responsável.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Crises recorrentes de cefaleia preenchendo critério C
- B. Uma angiopatia genética foi diagnosticada através de testes genéticos apropriados
- C. A cefaleia é (uma das seguintes):
  1. tipo enxaqueca
  2. o sintoma inaugural de episódios semelhantes a acidente vascular cerebral
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### 6.8.1 Arteriopatia Cerebral Autossômica Dominante com Enfartes Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL)

**Descrição:**

Doença arterial de pequenos vasos cerebrais, autossômica dominante (com alguns casos esporádicos), caracterizada clinicamente por pequenos enfartes profundos recorrentes, demência subcortical, perturbação de humor e, num terço dos casos, enxaqueca com aura (geralmente o primeiro sintoma da doença).

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Crises recorrentes de enxaqueca com aura, típica, hemiplégica ou prolongada, preenchendo o critério C

- B. Foi demonstrada a presença de Arteriopatia Cerebral Autossômica Dominante com Enfartes Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL) por testes genéticos para as mutações do gene NOTCH 3 e/ou por evidência na biópsia de pele
- C. Presença de um ou de ambos os seguintes:
  1. a enxaqueca com aura foi a primeira manifestação clínica de CADASIL
  2. as crises de enxaqueca com aura melhoram ou desaparecem, quando as outras manifestações de CADASIL (i.e. acidente vascular cerebral isquémico, alterações do humor e/ou disfunção cognitiva) aparecem ou agravam
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A CADASIL é uma doença autossômica dominante, com alguns casos esporádicos, envolvendo as células musculares lisas da média das pequenas artérias do cérebro. É o resultado de mutações do gene NOTCH-3; o diagnóstico é feito pelo despiste das mutações do NOTCH-3 ou por uma simples biópsia de pele com imunofixação de anticorpos anti-NOTCH-3.

A CADASIL é caracterizada clinicamente por pequenos enfartes profundos de repetição, demência subcortical, alterações do humor e num terço dos casos, enxaqueca com aura. Nestes casos é geralmente o primeiro sintoma da doença; aparece em média aos 30 anos de idade, cerca de 15 anos antes dos acidentes vasculares cerebrais isquémicos e 20 a 30 anos antes do óbito. As crises são tipicamente, como as da 1.2 *Enxaqueca com aura*, exceto pela frequência anormal de auras prolongadas.

A RM apresenta sempre alterações evidentes da substância branca nas sequências ponderadas em T2.

### 6.8.2 Encefalopatia Mitocondrial, Acidose Láctica e episódios semelhantes a Acidente Vascular Cerebral (MELAS)

**Descrição:**

Doença mitocondrial geneticamente heterogénea com um fenótipo clínico variável, incluído sintomas de envolvimento do SNC (crises epiléticas, hemiparésia, hemianópsia, cegueira cortical, surdez neurosensorial e/ou vômitos episódicos) e, frequentemente cefaleia, que ou surge em crises recorrentes semelhantes às da enxaqueca ou é o sintoma inaugural dos episódios semelhantes a acidentes vasculares cerebrais.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Crises recorrentes de cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi demonstrada uma alteração genética mitocondrial associada à MELAS
- C. Presença de um ou de ambos os seguintes:
  1. crises recorrentes de enxaqueca com ou sem aura
  2. cefaleia aguda precedendo os défices neurológicos focais e/ou crises epiléticas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentário:**

A síndrome de MELAS, compreendendo miopatia mitocondrial, encefalopatia, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular cerebral, é uma doença mitocondrial geneticamente heterogênea com um fenótipo clínico variável. É acompanhada por manifestações de envolvimento do SNC, incluindo crises epiléticas, hemiparésia, hemianópsia, cegueira cortical, surdez neurosensorial ou vômitos episódicos. A cefaleia é frequente na MELAS, quer como crises recorrentes do tipo da enxaqueca, quer como o sintoma inaugural dos episódios semelhantes a acidentes vasculares cerebrais. A elevada frequência de crises semelhantes às da enxaqueca, fazendo parte da MELAS, conduziu à hipótese de que as mutações mitocondriais possam estar envolvidas na enxaqueca com aura; no entanto a mutação 3243 não foi detetada em dois grupos de sujeitos com 1.2 *Enxaqueca com aura*. Outras mutações, ainda não identificadas podem estar implicadas, quer na enxaqueca quer nos acidentes vasculares cerebrais isquémicos, já que as crises de enxaqueca, sobretudo com aura, também ocorrem nas outras doenças mitocondriais.

### **6.8.3 Cefaleia atribuída a outra doença vascular genética**

#### **Descrição:**

Enxaqueca com ou sem aura, ocorrendo como parte do espectro fenotípico de uma doença vascular genética, para além das anteriormente descritas.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Crises recorrentes de enxaqueca com ou sem aura preenchendo o critério C
- B. Uma angiopatia genética foi diagnosticada através de testes genéticos apropriados
- C. As crises de enxaqueca são entendidas como fazendo parte da síndrome associada à doença vascular genética
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

Têm sido reportadas crises recorrentes de enxaqueca como parte do espectro clínico de uma doença autossômica dominante, a angiopatia retiniana com leucodistrofia cerebral, causada por mutações do TREX1; e da hemiparésia infantil hereditária, tortuosidades arteriais retinianas e leucoencefalopatia (HIHRATL), uma entidade resultante de mutações do COL4A1. Apenas foram descritas algumas famílias com estas condições. Como estão presentes outras manifestações graves, a enxaqueca não tem sido sistematicamente investigada nestas famílias. Aparentemente a angiopatia retiniana associa-se a crises de 1.1. *Enxaqueca sem aura* e a HIHRATL associa-se a crises de 1.2 *Enxaqueca com aura*.

### **6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária**

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por apoplexia pituitária, geralmente com instalação abrupta (mesmo explosiva) e de grande

intensidade e, acompanhada, logo desde o início ou mais tarde, por sintomas visuais e/ou hipopituitarismo.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado um enfarte hemorrágico agudo da hipófise
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos de apoplexia pituitária, ou conduziu ao diagnóstico de apoplexia pituitária
  - 2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par de outros sintomas e/ou sinais clínicos de apoplexia pituitária
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par de outros sintomas e/ou sinais clínicos de melhoria da apoplexia pituitária
  - 3. a cefaleia é muito intensa, de início súbito ou explosivo
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentário:**

Esta síndrome clínica rara é uma situação aguda e potencialmente fatal. É uma das causas de cefaleia explosiva. A maioria ocorre como a primeira manifestação do aumento rápido de volume de um macroadenoma hipofisário não funcionante que sofreu uma hemorragia e/ou um enfarte. É uma das causas de hemorragia subaracnóideia não aneurismática. A ressonância magnética é mais sensível que a TC para detetar a patologia intra-selar.

#### **Bibliografia**

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

- Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Canhão P. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995; 35: 315-319.
- Fisher CM. Headache in acute cerebrovascular disease. In: Vinken PH, Bruyn GW eds. Headache and cranial neuralgias. *Handbook of clinical neurology*. Amsterdam; Elsevier 1968; 5: 124-156.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg D. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445-1450.
- Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, Berger AR, Mebler ME, Baglivo J, Solomon S. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984; 15: 1009-1012.
- Schwedt TJ and Dodocik DW. Thunderclap stroke: Embolic cerebellar infarcts presenting as thunderclap headache. *Headache* 2006; 46: 520-522.
- Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first eight days. *Cephalalgia* 2008; 28: 346-354.

##### **6.1.2 Cefaleia atribuída a acidente isquémico transitório (AIT)**

- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41: 55-61.
- Ferro JM, Costa I, Melo TP, Canhão P, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Pinto AN. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995; 35: 544-548.
- Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968; 93: 211-213.
- Fisher CM. Cerebral ischemia: less familiar types. *Clin Neurosurg* 1971; 18: 267-336.
- Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Med Sci* 1980; 7: 9-17.
- Martens BH, Sorensen PS, Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1990; 53: 1029-1033.

### 6.2.1 Cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral não traumática

Ferro JM, Melo TP, and Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50: 203-207.

Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg P. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445-1450.

Jensen TS, Gorelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: *The Headaches. 2nd edition*. J. Olesen, P. Telt-Hansen, KMA Welch eds. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000, 781-787.

Melo TP, Pinto AN, Ferro JM. Headache in intra-cerebral hematomas. *Neurology* 1996; 47: 494-500.

Schuaib A, Metz L, and Hing T. Migraine and intra-cerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989; 9: 59-61.

Verdelho A, Ferro JM, Melo T. Headache in acute stroke. A Prospective study in the first eight days. *Cephalalgia* 2008; 28; 346-354.

### 6.2.2 Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoideia não traumática (HSA)

Bassi P, Bandera R, Loiero M, Togoni G, Mangoni. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277-281.

Edlow JA, Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *NEJM* 2000; 342: 29-36.

Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurology Clinics* 1996; 14: 1-26.

Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psych* 1998; 65: 791-793.

Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, Diringer M, Haley EC, Heros RC, Sternau LL, Torner J, Adams HP, Feinberg W, Thies W. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994; 25: 2315-2328.

Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, Johnston KL, Cipolle RJ, Barber DL. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997; 54: 1506-1509.

Seymour JJ, Moscati RM, Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995; 13: 43-45.

Sidman R, Vconnolly E, Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis: lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996; 3: 827-831.

Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, van Gijn J. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1995; 58: 357-359.

Verweij RD, Wijdicks EFM, van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988; 45: 1019-1020.

Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In: Weir B. *Subarachnoid hemorrhage: causes and cures*. New York: Oxford University Press 1998, 144-176.

### 6.2.3 Cefaleia atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática (HSDA)

Chhiber SS and Singh JP. Acute spontaneous subdural hematoma of arterial origin: A report of four cases and a review of literature. *Neurol India* 2010; 58: 654-658

Depreiter B, Van Calenbergh F and van Loon J. A clinical comparison of non-traumatic acute subdural haematomas either related to coagulopathy or of arterial origin without coagulopathy. *Acta Neurochir (Wien)* 2003; 145: 541-546.

Koerbel A, Ernemann U, Freudenstein D. Acute subdural hematoma without subarachnoid hemorrhage caused by rupture of internal carotid artery bifurcation aneurysm: case report and review of literature. *Br J Radiol* 2005; 78: 646-650.

Missori P, Fenga L, Maraglino C, et al. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142: 697-701.

de Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M and Romanowski CA. Subdural hematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *JNNP* 2003; 74: 752-755.

Ogawa K, Oishi M, Mizutani T, et al. Dural arteriovenous fistula on the convexity presenting with pure acute subdural hematoma. *Acta Neurol Belg* 2010; 110: 190-192.

Takahashi S, Shinoda J and Hayashi T. Cerebral Venous Sinus Thrombosis in the Adult Patient presenting as Headache and Acute Subdural Hematoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2010; 21:338-340.

### 6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto

Byruma EP, McGregor JM and Christoforidis GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth previous coil-occluded aneurysms. *AM J Neuroradiol* 2009; 30:1059-1061.

Day JW, Raskin NH. Thunderclap headache: symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986; 2: 1247-1248.

Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, Weerdesteijn-van Vliet FAC, Bartelds A, van Gijn J. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994; 344: 590-593.

Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych*. 1991; 54: 1117-1125.

Mas JL, Baron JC, Bousser MG, Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: a case report. *Stroke* 1986; 17: 1019-1021.

Ostergard JR, Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In *The Headaches 2nd edition*. J Olesen, P Tfelt-Hansen, KMA Welch eds. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000: 789-796.

Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, Solomon RA, Lennihan L, Klebanoff LM, Fink ME. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50: 2 65-268.

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; 2: 68-70.

### 6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação vascular 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: 509-513.

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

### 6.3.3 Cefaleia atribuída a fistula arteriovenosa dural

Garza I. Images from headache: A "noisy" headache: Dural arteriovenous fistula resembling new daily persistent headache. *Headache* 2008; 48:1120-1121.

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

### 6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso

Afridi S and Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *JNNP* 2003; 74:680-682.

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

Denier C, Labauge P, Brunereau L, et al. Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with Krit 1 mutations. *Ann Neurol* 2004; 55:213-220.

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

Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R and Hernesniemi J. Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 2010; 112:140-149.

Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75: 709-714.

### 6.3.5 Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal 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: 536-541.

Klapper J. Headache in Sturge-Weber syndrome. *Headache* 1994; 34: 521-522.

Lisotto C, Mainardy F, Maggioni F and Zanching G. Headache in Sturge-Weber syndrome: case report and review of Literature. *Cephalalgia* 2004; 24: 1001-1004.

Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R and Viano J. Sturge-Weber Syndrome: Study of 55 patients. *Can J Neurol Sci* 2008; 35:301-307.

### 6.4.1 Cefaleia 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: 941-953.

Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ et al. Giant cell arteritis. Disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore)* 2005; 84:269-276.

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

Lee AG, Brazis PW. Temporal arteritis: a clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999; 47: 1364-1370.

Mukhtyar C, Guillemin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68:318-323.

Solomon S, Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987; 35: 163-165.

Thielen KR, Wydicks EFM, Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis: involvement of the vertebral and internal carotid arteries. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 444-446.

#### 6.4.2, 6.4.3 Cefaleia atribuída a angéite primária ou secundária do sistema nervoso

- 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: 1189-1201.
- Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011; 10:561-572.
- Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, Cornell SH, Yuh WTC. Diagnosing intracranial vasculitis: the roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 317-330.
- Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, Parisi JE, Hammond CA. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997; 62: 649-651.
- 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: 164-171.
- Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14: 313-319.
- Salvarani C, Brown RD, Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007; 62: 442-451.
- Savage COS, Harper L, Cockwell P, Adu D, Howie AJ. ABC of arterial and vascular disease: vasculitis. *BMJ* 2000; 320: 1325-1328.

#### 6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral

- Arnold M, Cumurciuc R, Stapf C, et al. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *JNNP* 2006; 77:1021-1024.
- Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, Amarenco P, Bousser MG. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995; 26: 235-239.
- Debette S, and Leys D. Cervical-artery dissections: Predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 2009; 8:668-6678.
- Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22: 60-65.
- Guillon B, Lévy C, Bousser MG. Internal carotid artery dissection: an update. *J Neurol Sci* 1998; 153: 146-158.
- Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S, Shiohara Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28: 1278-1282.
- Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR, Welch KMA. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection: report of three cases. *Neurology* 1991; 41: 1084-1087.
- Silbert PL, Mokri B, Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995; 45: 1517-1522.
- Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994; 34: 187-193.
- Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, et al. Migraine and the risk of cervical artery dissection: A case-control study. *Neurology* 2002; 59:435-437.

#### 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia

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

#### 6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia carotídea ou vertebral

- 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: 2271-2273.
- McCabe DJH, Brown MM, Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999; 30: 2483-2486.
- Munari LM, Belloni G, Moschini L, Mauro A, Pezzuoli G, Porta M. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994; 14: 127-131.
- Schoser BG, Heesen C, Eckert B, Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997; 244: 101-104.

#### 6.6 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)

- Aidi S, Chaunu MP, Biousse V, Bousser MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose cortico-steroids. *Headache* 1999; 39: 559-564.
- Biousse V, Ameri A, Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999; 53: 1537-1542.
- Bousser MG and Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: an update. *Lancet Neurol* 2007; 6: 162-170.
- Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, et al. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: a series of 17 cases. *JNNP* 2005; 76:1084-1087.
- De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996; 348: 1623-1625.
- Leker RR, Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999; 6: 601-604.
- Newman DS, Levine SR, Curtis VL, Welch KMA. Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989; 29: 82-85.
- Wasay M, Kojan S, Dai AI, et al. Headache in cerebral venous thrombosis; incidence, patterns and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011; 11:137-139.

#### 6.7.1 Cefaleia atribuída a procedimento endovascular intracraniano

- Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, et al. Headache during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007;254:591-596.
- Martins IP, Baeta E, Paiva T, Campos J, Gomes L. Headaches during intracranial endovascular procedures: a possible model for vascular headache. *Headache* 1993; 23: 227-233.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Hilal S, Adams RJ. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993; 33: 87-89.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Stein B, Hilal S, Michelsen WJ. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990; 21: 555-559.

#### 6.7.2 Cefaleia da angiografia

- Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headache. *J Headache Pain* 2008; 9:327-330.
- Ramadan NM, Gilkey SG, Mitchell M, et al. Post-angiography headache. *Headache* 1995;35:21-24.
- Shuaib A, Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988; 45: 911-912.

#### 6.7.3 Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)

- Call GK, Fleming MC, Sealton S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19: 1159-1170.
- Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ and Singhal AB. Narrative review; reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007; 146, 34-44.
- Chen SP, Fuh JL, Lirng JE, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67:2164-2169.
- Chen SP, Fuh JL, Wang SG, et al. Magnetic resonance angiography and reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010;67:648-656.
- Ducros A, Boukobza NM, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130:3091-3101.
- Ducros A, Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012; 345:e8557.
- Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41:2505-2511.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118-1213.
- Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analysis of 139 cases. *Arc Neurol* 2011; 68:1005-1012.

#### 6.7.4 Cefaleia atribuída a disseção arterial intracraniana

- Dlamini N, Freeman JL, McKay NT, et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy with childhood arterial ischemic stroke. *J Chil Neurol* 2011; 26: 1203-1206.
- Sharif AA, Remley KB, and Clark HB. Middle cerebral artery dissection. Clinicalpathologic study. *Neurology* 1995; 45:1929-1231.
- Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *JNNP* 2006; 77:693-694.

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

- Chabriat H, Tournier-Lasserre E, Vahedi K, Leys D, Joutel A, Nibbio A, Escailla JP, Iba-Zizen MT, Bracard S, Tehindrazanarivelo A, Gastaut JL, Bousser MG. Autosomal dominant migraine with MRI white matter abnormalities mapping to the CADASIL locus. *Neurology* 1995; 45: 1086-1091.
- Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, Joutel A, Nibbio A, Nagy TG, Krebs MO, Julien J, Dubois B, Ducrocq X, Levasseur M, Homeyer P, Mas JL, Lyon-Caen O, Tournier-Lasserre E, Bousser MG. Clinical spectrum of CADASIL: a study of 7 families. *Lancet* 1995; 346: 934-939.
- Joutel A, Corpechot C, Ducros A, Katayoun V, Chabriat H, Mouton P, Alamowitch S, Domenga V, 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: 707-710.
- Vahedi K, Chabriat H, Levy C, et al. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol* 2004; 61: 1237-1240.

#### 6.8.2 Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular cerebral (MELAS)

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

#### 6.8.3 Cefaleia atribuída a outra doença vascular genética

- Gould DB, Phalan FC, Van Mil SE, et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *NEJM* 2006; 354:1489-1496.
- Hottenga JJ, Vanmolkot KR, Kors EE, et al. The 3p21.1-p21.3 hereditary vascular retinopathy locus increases the risk for Raynaud's phenomenon and migraine. *Cephalalgia* 2005; 25:1168-1172.
- Richards A, Van den Maagdenberg AM, Jen JC, et al. C-terminal truncations in human 3'-5' DNA exonuclease TREX1 cause autosomal dominant retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy. *Nat Genet* 2007; 39:1068-1070.
- Terwindt GM, Haan J, Ophoff RA, et al. Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain* 1998; 121:303-316.
- Vahedi K, Boukobza M, Massin P, et al. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with COL4A1 mutation. *Neurology* 2007; 69:1564-1568.
- Vahedi K, Massin P, Guichard JP, et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and Leukoencephalopathy. *Neurology* 2003; 60:57-63.

#### 6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária.

- Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001; 58: 1143-1144.
- Chakeres DW, Curtin A, Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989; 27: 265-281.
- Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, Neto AP, Da Motta LD, Filho MF. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991; 43: 25-36.
- Dodick DW, Wijdicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunder-clap headache. *Neurology* 1998; 50: 1510-1511.
- Hernandez A, Angeles Del Real M, Aguirre M, Vaamonde J, Gudín M, Ibanez R. Pituitary apoplexy: a transient benign presentation mimicking with subarachnoid hemorrhage with negative angiography. *Eur J Neurol* 1998; 5: 499-501.
- Lee CC, Cho AS, Carter WA. Emergency department presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000; 18: 328-331.
- McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, Teasdale E, Teasdale G. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991; 29: 669-675.

## 7. Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular

- 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão do LCR
  - 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática
  - 7.1.2 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólicas, tóxicas ou hormonais
  - 7.1.3 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia
- 7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão do LCR
  - 7.2.1 Cefaleia pós punção dural
  - 7.2.2 Cefaleia por fístula de LCR
  - 7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea
- 7.3 Cefaleia atribuída a doença intracraniana inflamatória não infecciosa
  - 7.3.1 Cefaleia atribuída a neurossarcoideose
  - 7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)
  - 7.3.3 Cefaleia atribuída a outra doença intracraniana inflamatória não infecciosa
  - 7.3.4 Cefaleia atribuída a hipofisite linfocitária
  - 7.3.5 Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios e linfocitose do LCR (HaNDL)
- 7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
  - 7.4.1 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
    - 7.4.1.1 Cefaleia atribuída a quisto colóide do terceiro ventrículo
  - 7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa
  - 7.4.3 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
- 7.5 Cefaleia por injeção intratecal
- 7.6 Cefaleia por crise epilética
  - 7.6.1 Hemicrânia epilética
  - 7.6.2 Cefaleia pós crise epilética
- 7.7 Cefaleia atribuída a Malformação de Chiari tipo I
- 7.8 Cefaleia atribuída a outra perturbação intracraniana não vascular

### Comentário geral

#### **Cefaleia primária, secundária ou ambas?**

Quando uma nova cefaleia ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com uma doença intracraniana não vascular, classifica-se como cefaleia secundária atribuída a essa doença intracraniana. Isto é verdadeiro se a cefaleia tiver as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Primeira parte da ICHD3-beta. Quando uma cefaleia *preexistente* com características de cefaleia primária se torna *crónica* ou piora de modo significativo (a frequência e/ou intensidade aumentam duas vezes ou mais) em relação temporal com uma perturbação intracraniana não vascular, têm de ser feitos, tanto o diagnóstico da cefaleia inicial, como o diagnóstico de uma cefaleia do grupo 7. *Cefaleia atribuída a uma perturbação intracraniana não vascular* (ou um dos

seus subtipos), desde que haja clara evidência de que a perturbação pode causar cefaleia.

### Introdução

Neste capítulo estão incluídas as cefaleias atribuídas a alterações da pressão intracraniana. Tanto o aumento como a redução da pressão do LCR pode levar ao aparecimento de cefaleias. Outras causas de cefaleias aqui definidas são as doenças inflamatórias não infecciosas, as neoplasias intracranianas, as crises epiléticas e situações raras como as malformações de Chiari tipo I e outras perturbações intracranianas não vasculares.

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

Para uma cefaleia atribuída a qualquer uma das perturbações intracranianas não vasculares aqui descritas, os critérios de diagnóstico incluem sempre que possível:

- A. A cefaleia preenche o critério C
- B. Foi diagnosticada uma perturbação intracraniana não vascular que se sabe poder causar cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolve-se em estreita relação temporal com o início da perturbação intracraniana
  - 2. um ou os dois seguintes:
    - a) o agravamento da cefaleia e da perturbação intracraniana foram concomitantes
    - b) a melhoria da cefaleia e da perturbação intracraniana foram concomitantes
  - 3. a cefaleia tem características típicas de uma perturbação intracraniana não vascular
  - 4. existe outra evidência da causa
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico ICHD-3 beta.

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

### 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão do LCR

#### **Codificada noutra local:**

A cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana ou hidrocefalia secundária a neoplasia intracraniana é codificada em 7.4.1 *Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana*.

**Descrição:**

A cefaleia causada por aumento da pressão do LCR geralmente acompanha-se de outros sintomas e/ou sinais de hipertensão intracraniana. Desaparece depois da normalização da pressão do LCR.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Aumento da pressão do LCR (> 250 mm de LCR) medidos por punção lombar (realizada em decúbito lateral sem sedação), monitorização epidural ou intraventricular e com exame citoquímico normal
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou ambos os seguintes:
  - 1. a cefaleia surgiu em relação temporal com a hipertensão intracraniana
  - 2. a cefaleia melhora com a redução da pressão intracraniana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)****Termos previamente utilizados:**

Hipertensão intracraniana benigna, pseudotumor cerebri, hidropsia meníngea, meningite serosa.

**Descrição:**

Cefaleia causada por hipertensão intracraniana idiopática, geralmente acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos de HII. A cefaleia desaparece depois da normalização da pressão intracraniana.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Existe o diagnóstico de hipertensão intracraniana idiopática por aumento da pressão do LCR (> 250 mm de LCR) medidos por punção lombar (realizada em decúbito lateral sem sedação), monitorização epidural ou intraventricular e com exame citoquímico normal
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia surgiu em relação temporal com a HII ou levou ao seu diagnóstico
  - 2. a cefaleia é aliviada pela redução da hipertensão intracraniana
  - 3. a cefaleia é agravada em relação temporal com o aumento da pressão intracraniana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A Hipertensão intracraniana Idiopática (HII) ocorre mais frequentemente em mulheres jovens e obesas.

O diagnóstico de HII deve ser feito com cautela nos doentes em estado confusional e naqueles em que a pressão do LCR é inferior a 250 mm de LCR. Em alguns doentes, sobretudo crianças, uma pressão de abertura até 280

mm de LCR pode ser normal, mas para a maior parte, uma pressão superior a 280 mm de LCR deve ser considerada elevada.

O índice de massa corporal nem sempre está relacionado com a pressão do LCR e uma pressão pouco elevada não deve ser desvalorizada nos doentes obesos.

A pressão do LCR varia, quando a monitorização epidural é feita durante uma hora ou mais, pelo que uma única medição feita durante minutos não é indicativa da média da pressão de LCR de 24 horas. A medição diagnóstica de pressão de LCR deve ser feita, quando o doente não estiver a ser medicado com fármacos que baixem a pressão intracraniana.

Os achados neuroimagiológicos compatíveis com HII são a sela turca vazia, alargamento do espaço subaracnoideu perióptico, achatamento da esclera posterior, protusão da papila do nervo óptico para o vítreo e estenose do seio venoso transversal.

Embora a maioria dos doentes com HII tenha edema da papila, têm sido observados doentes sem edema papilar. Outros sintomas e sinais de HII incluem acufenos síncronos com o pulso, perturbações visuais transitórias, cervicalgias ou lombalgias e diplopia.

7.1.1 A *Cefaleia por Hipertensão intracraniana* não tem características específicas. É frequentemente descrita como frontal, retro-orbitária, “tipo pressão” ou explosiva; também pode ser do tipo enxaqueca.

**7.1.2 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólicas, tóxicas ou hormonais****Codificada noutra local:**

A cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana devida a traumatismo craniano, doença vascular ou infeção intracraniana é codificada de acordo com a situação que estiver presente.

A cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana ocorrendo como efeito secundário de medicação está codificada como 8.1.11 *Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação usada para outros fins que não as cefaleias*.

**Descrição:**

A cefaleia é causada por hipertensão intracraniana secundária a um conjunto de doenças sistémicas e acompanhada por outros sinais e/ou sintomas de hipertensão intracraniana. A cefaleia desaparece com a resolução da doença sistémica.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Existe o diagnóstico de uma doença metabólica, tóxica ou hormonal com pressão do LCR > 250 mm de LCR medidos por punção lombar (realizada em decúbito lateral sem sedação), monitorização epidural ou intraventricular e com exame citoquímico normal
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou ambos os seguintes:
  - 1. a cefaleia surgiu em relação temporal com a doença tóxica, metabólica ou hormonal

2. um ou os dois seguintes:

- a) o agravamento da cefaleia e o da doença tóxica, metabólica ou hormonal foram concomitantes
- b) a melhoria da cefaleia e a melhoria da doença tóxica, metabólica ou hormonal foram concomitantes

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A insuficiência hepática aguda, a hipercapnia, a crise hipertensiva aguda, síndrome hepatocerebral de Reye e a insuficiência cardíaca podem ser potenciais causas de hipertensão intracraniana.

A remoção do agente causador ou tratamento da causa secundária pode não ser suficiente para normalizar a pressão intracraniana elevada; é frequentemente necessário um tratamento adicional para prevenir a perda de visão e aliviar a cefaleia e outros sintomas.

### 7.1.3 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia

**Descrição:**

A cefaleia é causada por hidrocefalia acompanhada por sintomas e/ou sinais clínicos de aumento da pressão do LCR ou hidrocefalia. A cefaleia desaparece depois da resolução da hidrocefalia.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi feito diagnóstico de hidrocefalia, com pressão do LCR > a 250 mm de LCR (medidos por punção lombar realizada em decúbito lateral sem sedação, monitorização epidural ou intraventricular e com exame citoquímico normal.)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou ambos os seguintes:
  1. a cefaleia surgiu em relação temporal com a hidrocefalia
  2. um ou ambos os seguintes:
    - a) o agravamento da cefaleia e o da hidrocefalia foram concomitantes
    - b) a melhoria da cefaleia e a melhoria da hidrocefalia foram concomitantes
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta

**Comentário:**

A hidrocefalia de pressão normal geralmente não causa cefaleias; muito raramente pode surgir uma cefaleia ligeira.

### 7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão do LCR

**Descrição:**

É uma cefaleia ortostática na presença de diminuição da pressão do LCR (espontânea ou secundária), ou por fistula de LCR, geralmente acompanhada por cervicalgia, acufenos, perturbação da audição, fotofobia e/ou náuseas.

A cefaleia desaparece depois da normalização da pressão ou do encerramento da fistula.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Hipotensão do LCR (<60 mm de LCR) e/ou evidência de fistula em exame de imagem
- C. A cefaleia surgiu em relação temporal com a hipotensão do LCR ou da fistula ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

7.2 A cefaleia atribuída a hipotensão do LCR é geralmente, mas não invariavelmente, ortostática. Uma cefaleia que agrava significativamente logo após o sentar ou levantar e melhora ou desaparece após retomar a posição horizontal, é quase de certeza causada por uma hipotensão de LCR, mas este não pode ser tomado como único critério de diagnóstico. A evidência de causalidade deve depender do início temporal em relação com a causa provável, juntamente com a exclusão de outras hipóteses de diagnóstico.

#### 7.2.1 Cefaleia pós punção dural

**Termos previamente utilizados:**

Cefaleia pós punção lombar.

**Descrição:**

Cefaleia que ocorre nos 5 dias após uma punção lombar, causada por uma fistula de (LCR) durante uma punção dural. Acompanha-se geralmente de rigidez da nuca e/ou sintomas auditivos subjetivos. Desaparece espontaneamente em 2 semanas ou após selagem da fistula de LCR com injeção epidural de sangue autólogo.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Ter sido feita uma punção dural
- C. A cefaleia aparece nos 5 dias seguintes após a punção
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Foram identificados recentemente fatores de risco independentes para a 7.2.1 Cefaleia pós punção dural: género feminino, idade entre os 31 e 50 anos, história prévia de cefaleia pós punção dural e a orientação do bisel da agulha perpendicular ao maior eixo da coluna espinhal na altura da punção.

#### 7.2.2 Cefaleia pós fistula de LCR

**Descrição:**

Cefaleia que ocorre após um procedimento ou traumatismo que cause uma fistula persistente de LCR e que leve a uma hipotensão intracraniana. A cefaleia desaparece após a correção adequada da fistula.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Os dois seguintes:
  - 1. foi feito um procedimento ou houve um traumatismo que se sabe poder ter causado uma fistula de LCR persistente
  - 2. documenta-se hipotensão do LCR (< 60 mm LCR) e/ou evidencia-se uma fistula em Ressonância, Mielografia, Mielo-TC, ou Cisternografia isotópica
- C. A cefaleia ocorreu em relação temporal com o procedimento ou o traumatismo
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea****Termos previamente utilizados:**

Cefaleia atribuída a hipotensão do LCR espontânea, hipotensão intracraniana espontânea, hipotensão intracraniana primária, cefaleia hipoliquorreica.

**Descrição:**

Cefaleia ortostática causada por uma hipotensão do LCR de causa espontânea. Acompanha-se geralmente de rigidez da nuca. A cefaleia desaparece após a normalização da pressão.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Hipotensão do LCR (< 60 mm LCR) ou evidência de fistula em exames de imagem
- C. A cefaleia ocorre em relação temporal com a hipotensão de LCR ou a perda de LCR conduz ao seu diagnóstico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

Uma (7.2.3) *Cefaleia por hipotensão espontânea de LCR* não pode ser diagnosticada a um doente a quem tenha sido feita uma punção dural no mês anterior.

A cefaleia por hipotensão espontânea de LCR e a cefaleia por fistula de LCR assemelham-se muito à (7.2.1) *Cefaleia pós punção dural*, ocorrendo imediatamente ou alguns segundos após assumir a posição de sentado ou de pé e desaparecendo (em 1 minuto) após deitar-se. Alternativamente, pode ter uma resposta demorada à variação postural, piorando em minutos ou horas após o ortostatismo, e melhorar, mas não obrigatoriamente desaparecer, após o decúbito. Embora haja um componente postural nítido, na maior parte dos casos da (7.2.2) *cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea*, esta pode não ser tão dramática nem tão imediata como na (7.2.1) *cefaleia pós-punção dural*. A natureza ortostática da cefaleia e o seu início devem ser procurados na história, porque esta característica pode diluir-se com o tempo.

Embora as injeções epidurais de sangue autólogo sejam frequentemente eficazes para selarem as fistulas de LCR, uma única injeção pode não ser suficiente, podendo

ser necessárias duas ou mais injeções. Contudo é expectável que haja uma melhoria mantida ao fim de alguns dias. Em alguns casos, é necessário mesmo passar-se à correção cirúrgica.

Em doentes com cefaleia ortostática típica, sem causa aparente e depois de exclusão da síndrome de taquicardia ortostática postural, é razoável na prática clínica fazer uma injeção epidural de sangue autólogo na região lombar.

Não está demonstrado que todos os doentes tenham uma fistula de LCR ativa, apesar de haver uma história sugestiva ou sinais imagiológicos sugestivos. A cisternografia é um exame que já não se usa pela sua menor sensibilidade que outros exames (RM, TAC ou Mielografia digital de subtração). Para medir a pressão, a punção dural não é necessária, em doentes com sinais positivos na RM, tais como reforço dural no contraste.

A doença subjacente em (7.2.3) *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea* pode ser um baixo volume de LCR. Ocasionalmente, pode haver um aumento trivial na pressão intracraniana (por exemplo, durante um acesso de tosse). Já foi referida cefaleia postural depois do coito: esta cefaleia deverá ser codificada como (7.2.3) *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea* já que provavelmente resulta de uma fistula espontânea de LCR.

**7.3 Cefaleia atribuída a doença inflamatória não infecciosa****Descrição:**

Cefaleia na presença de uma doença intracraniana inflamatória não infecciosa, geralmente com uma pleocitose linfocitária do LCR. A cefaleia desaparece após a resolução da doença inflamatória.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi diagnosticada uma doença inflamatória não infecciosa que pode causar cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou pelos dois seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com a doença inflamatória não infecciosa
  - 2. qualquer um ou os dois seguintes:
    - a) o agravamento da cefaleia e o da doença inflamatória não infecciosa são concomitantes
    - b) a melhoria da cefaleia e a melhoria da doença inflamatória não infecciosa são concomitantes
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**7.3.1 Cefaleia atribuída a neurossarcoidose****Descrição:**

Cefaleia causada por neurossarcoidose, associada a uma meningite asséptica, lesões dos nervos cranianos, lesões intracranianas ocupando espaço na ressonância, lesões focais inflamatórias periventriculares e /ou lesões focais que captam contraste de modo homogéneo na RM de cérebro ou medula e que na biópsia se confirma serem granulomas não caseificantes.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi feito o diagnóstico de Neurosarcoidose
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com o início da neurosarcoidose
  - 2. qualquer um ou os dois seguintes
    - a) agravamento da cefaleia e o da neurosarcoidose foram concomitantes
    - b) melhoria da cefaleia e da neurosarcoidose foram concomitantes
  - 3. a cefaleia acompanha-se de parésia de um ou mais pares cranianos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Outras manifestações de neurosarcoidose incluem: meningite asséptica, lesões dos nervos cranianos, lesões intracranianas ocupando espaço na ressonância, lesões focais inflamatórias periventriculares, e/ou lesões focais que captam contraste de modo homogêneo na RM de cérebro ou medula e que na biópsia se confirma serem granulomas não caseificantes.

**7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)**

**Descrição:**

Cefaleia causada por meningite asséptica, associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de irritação meníngea. A cefaleia desaparece após a meningite.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi feito o diagnóstico de meningite por exame de LCR
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com o início da meningite asséptica ou levou ao seu diagnóstico
  - 2. qualquer um ou os dois seguintes
    - a) agravamento da cefaleia e o da meningite asséptica foram concomitantes
    - b) melhoria da cefaleia e da meningite asséptica foram concomitantes
  - 3. a cefaleia acompanha-se de outros sintomas e /ou sinais clínicos de inflamação meníngea incluindo rigidez da nuca (meningismo) e ou fotofobia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

O LCR nos doentes com meningite asséptica mostra uma pleocitose linfocitária, um ligeiro aumento das proteínas, uma glucorráquia normal na ausência de organismos infecciosos. A meningite asséptica pode surgir após tratamento com certos fármacos como ibuprofeno, ou outros AINEs, imunoglobulinas, penicilina ou trimetoprim, injeções intratecais e/ou insuflações.

**7.3.3 Cefaleia atribuída a outra doença intracraniana inflamatória não infecciosa**

**Descrição:**

Cefaleia causada por qualquer uma das várias doenças autoimunes, associada a outros sintomas e /ou sinais clínicos da doença em causa. A cefaleia desaparece após o tratamento bem-sucedido da doença autoimune.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi diagnóstica uma doença inflamatória não infecciosa, que não as anteriores, e que reconhecidamente se associa a cefaleias
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por um ou pelos dois seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com o início da doença inflamatória não infecciosa
  - 2. qualquer um ou os dois seguintes
    - a) o agravamento da cefaleia e o da doença inflamatória não infecciosa foram concomitantes
    - b) a melhoria da cefaleia e a da doença inflamatória não infecciosa foram concomitantes
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta

**Comentário:**

Na Encefalomielite Aguda Disseminada, no Lúpus Eritematoso Sistémico, na Síndrome de Beçhet e noutras síndromes autoimunes focais ou sistémicas (encefalite límbica, por exemplo) pode haver cefaleia associada à entidade causal, mas não é um sintoma inaugural nem predominante.

**7.3.4 Cefaleia atribuída a hipofisite linfocitária**

**Descrição:**

É uma cefaleia causada por uma hipofisite linfocitária, associada a um aumento da hipófise e em cerca de metade dos casos com uma hiperprolactinemia. A cefaleia desaparece após tratamento correto da hipofisite.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi feito o diagnóstico de hipofisite linfocitária
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por um ou pelos dois seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com o início da hipofisite linfocitária
  - 2. qualquer um ou os dois seguintes
    - a) agravamento da cefaleia e o da hipofisite linfocitária foram concomitantes
    - b) melhoria da cefaleia e a da hipofisite linfocitária foram concomitantes
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A hipofisite linfocitária está frequentemente associada a um aumento do volume pituitário e a uma captação

homogênea de contraste na RM, bem como é acompanhada por hiperprolactinemia (50% dos casos) ou por auto-anticorpos contra a proteína citosólica hipofisária (20%).

Esta perturbação desenvolve-se tipicamente no final da gravidez ou durante o puerpério, mas também pode ocorrer em homens.

### 7.3.5 Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do LCR

#### **Termos previamente utilizados:**

Enxaqueca com pleocitose cérebro-espinal, pseudo enxaqueca com pleocitose linfocitária.

#### **Descrição:**

Episódios de cefaleia de tipo enxaqueca (tipicamente um a doze) acompanhados de défices neurológicos, incluindo hemiparestesias, hemiparésias e/ou disfasias, mas raramente sintomas visuais positivos, durando várias horas. Há pleocitose linfocitária. A alteração desaparece espontaneamente em 3 meses.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios de cefaleia de tipo enxaqueca preenchendo os critérios B e C
- B. Os dois seguintes:
  1. acompanhados ou imediatamente precedidos do início de, pelo menos, um dos seguintes défices neurológicos transitórios, com duração > 4 horas
    - a) hemi-hipostesia
    - b) disfasia
    - c) hemiparésia
  2. associada a pleocitose linfocitária (>15 leucócitos/ $\mu$ l), com exames de neuro-imagem normais, exame bacteriológico do LCR negativo e outros testes para investigação etiológica também negativos
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por um ou pelos dois seguintes:
  1. o agravamento da cefaleia e dos défices neurológicos transitórios foram concomitantes ou levaram ao seu diagnóstico
  2. a melhoria da cefaleia e dos défices neurológicos transitórios foram concomitantes
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

O quadro clínico da *Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do LCR* – 7.3.5 – tem entre 1 a 12 episódios de défices neurológicos transitórios, precedidos ou seguidos de uma cefaleia moderada ou grave. A maior parte dos episódios duram horas, mas alguns podem durar mais de 24 horas. As manifestações neurológicas incluem manifestações sensitivas em três quartos dos casos, afasia em dois terços e défices motores em pouco mais de metade. Sintomas visuais de tipo aura visual da enxaqueca são relativamente pouco comuns (menos de 20% dos casos). A síndrome desaparece em 3 meses.

Adicionalmente à linfocitose do LCR (até 760 céls/ $\mu$ l), há um aumento nas proteínas totais do LCR (até 250 mg/dl) em > 90% dos casos e na pressão do LCR (até 400 mm de LCR) em > 50% dos casos. A presença de um pródrómo viral, em pelo menos um quarto dos casos, levantou a possibilidade de haver uma patogenia autoimune na *Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do LCR* – 7.3.5. A descrição recente de auto-anticorpos para a subunidade do canal de cálcio Tipo-T relacionado com a voltagem Ca<sub>v</sub>2.1 no soro de dois doentes com esta patologia, suportou esta hipótese.

Ocasionalmente, o papiledema está presente. A TAC e RM de rotina (com ou sem contraste endovenoso) e a angiografia são invariavelmente normais, quando realizadas fora de um episódio. Os exames de imagem durante os episódios podem mostrar um atraso na perfusão sem aumento da difusão e um estreitamento das artérias cerebrais. Também foi descrito um edema da substância cinzenta e reforço dos sulcos num único doente. Os estudos microbiológicos têm sido uniformemente normais. A EEG e o SPECT podem mostrar áreas focais anormais consistentes com os défices neurológicos focais.

A maior parte dos doentes com esta síndrome não têm história pregressa de enxaqueca. O médico deve ponderar outras hipóteses de diagnóstico que possam partilhar algumas das características, nomeadamente a 1.2.3 *Enxaqueca Hemiplégica* (embora as mutações do gene CACNA1A, que causa a 1.2.3.1.1 *Enxaqueca Hemiplégica Familiar tipo I (FHM1)*, tenham sido excluídas em vários doentes com a 7.3.5 *Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do LCR*, neuroborreliose, neurosífilis, micoplasma, aracnoidites granulomatosas e neoplásicas, encefalites e vasculites do SNC.

## 7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por neoplasia intracraniana.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi feito o diagnóstico de neoplasia intracraniana
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, um dos seguintes:
  1. a cefaleia ocorre em relação temporal com a neoplasia intracraniana, ou leva ao seu diagnóstico
  2. a cefaleia agrava-se em estreita relação temporal com o agravamento da neoplasia
  3. a cefaleia melhorou significativamente em relação temporal com o tratamento bem-sucedido da neoplasia intracraniana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 7.4.1 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana

#### **Descrição:**

Cefaleia geralmente progressiva, pior de manhã e agravada por manobras de Valsalva, causada por um ou mais tumores intracranianos com efeito de massa.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi demonstrada uma neoplasia intracraniana com efeito de massa
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com a neoplasia intracraniana, ou leva ao seu diagnóstico
  - 2. qualquer um ou os dois dos seguintes
    - a) a cefaleia agrava-se em estreita relação temporal com o agravamento da neoplasia
    - b) a cefaleia melhorou significativamente em relação temporal com o tratamento bem-sucedido da neoplasia intracraniana
  - 3. a cefaleia tem pelo menos uma das três características seguintes:
    - a) progressiva
    - b) pior de manhã ou após uma sesta durante o dia
    - c) agravada com as manobras de Valsalva
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**7.4.1.1 Cefaleia atribuída a quisto colóide do terceiro ventrículo**

**Descrição:**

Cefaleia causada por um quisto colóide do III ventrículo, que se apresenta caracteristicamente por crises recorrentes de cefaleia de tipo explosivo e perturbação do estado de consciência ou mesmo perda de conhecimento.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi demonstrado um quisto colóide do terceiro ventrículo
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada pelos dois seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com o desenvolvimento do quisto colóide ou leva ao seu diagnóstico
  - 2. qualquer um ou os dois seguintes:
    - a) a cefaleia é recorrente, com início explosivo e acompanha-se de obnubilação da consciência ou perda de conhecimento
    - b) a cefaleia melhora significativamente em relação temporal com o tratamento bem-sucedido do quisto colóide
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

A grande maioria dos quistos colóides do terceiro ventrículo é assintomática e a sua descoberta é casual. Contudo, a sua posição imediatamente adjacente ao buraco de Monro pode, ocasionalmente, resultar numa hidrocefalia obstrutiva aguda, causando uma cefaleia com início explosivo e alteração do nível de consciência. Esta forma de apresentação muito característica deve levar a um rápido diagnóstico já que a 7.4.1.1 *Cefaleia atribuída a*

*quisto colóide do terceiro ventrículo* constitui uma emergência neurocirúrgica.

**7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa**

**Descrição:**

Cefaleia causada por meningite carcinomatosa, geralmente acompanhada por sinais de encefalopatia e/ou parésias de pares cranianos.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Demonstrou-se a existência de meningite carcinomatosa (na existência de uma neoplasia sistémica que se sabe poder causar meningite carcinomatosa)
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com o desenvolvimento da meningite carcinomatosa
  - 2. qualquer um ou os dois seguintes:
    - a) a cefaleia agravou-se em estreita relação temporal com o agravamento da meningite carcinomatosa
    - b) a cefaleia melhorou concomitantemente com a melhoria da meningite carcinomatosa
  - 3. a cefaleia associa-se a parésia de pares cranianos e/ou encefalopatia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**7.4.3 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária**

**Descrição:**

Cefaleia causada por um adenoma da hipófise, havendo hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária, geralmente acompanhada por desregulação da temperatura, alteração do estado emocional e/ou perturbação do apetite ou sede. A cefaleia desaparece com o tratamento da doença subjacente.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Existe hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária (incluindo níveis elevados de prolactina, de hormona de crescimento (GH) e/ou de hormona adrenocorticotrófica (ACTH), associadas a adenoma da hipófise)
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com o início da hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
  - 2. qualquer um ou os dois seguintes:
    - a) a cefaleia agravou-se concomitantemente com o agravamento da hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
    - b) a cefaleia melhorou concomitantemente com a melhoria da hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
  - 3. a cefaleia associa-se a, pelo menos, um dos seguintes:
    - a) alteração da temperatura corporal

- b) alteração do estado emocional
- c) alteração da sede e/ou apetite
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal

### Descrição:

Cefaleia sentida tanto na posição de pé como em decúbito, causada por/ e no período de 4 dias após uma injeção intratecal e desaparecendo até 14 dias depois.

### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi feita uma injeção intratecal
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia apareceu no período de 4 dias após a injeção intratecal
  2. a cefaleia melhorou significativamente em 14 dias após a injeção intratecal
  3. existem sinais de irritação meníngea
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### Comentários:

A cefaleia aparece nos primeiros 4 dias após a injeção intratecal e está presente tanto em ortostatismo como em decúbito.

Quando a cefaleia persiste para além dos 14 dias, devem ser considerados outros diagnósticos, tais como 7.2.2 *Cefaleia por fistula de LCR*, meningite ou doença leptomeníngea.

## 7.6 Cefaleia atribuída a crise epilética

### Codificada noutro local:

A associação entre enxaqueca e epilepsia é complexa e bidirecional. Se as duas coexistirem sem que uma contribua necessariamente como fator de risco para outra, a enxaqueca é codificada como 1. *Enxaqueca* de acordo com o seu subtipo. Se a enxaqueca for uma comorbidade com certas formas de epilepsia, como a epilepsia occipital benigna, a epilepsia rolândica benigna e a epilepsia cortico-reticular com crises de ausências, será novamente codificada como 1. *Enxaqueca* de acordo com o seu subtipo. Quando uma cefaleia tipo enxaqueca ou outra cefaleia e epilepsia forem parte de uma perturbação cerebral específica (MELAS, por exemplo), a cefaleia é codificada por essa perturbação. Quando a crise epilética ocorre durante ou imediatamente após a aura da enxaqueca (*migralepsia*), é codificada como 1.4.4 *Crise epilética desencadeada na aura da enxaqueca*.

### Descrição:

Cefaleia causada por uma crise epilética, ocorrendo durante e/ou após uma crise e desaparecendo espontaneamente em horas ou até 3 dias.

### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. O doente tem ou teve recentemente uma crise epilética
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada pelos dois seguintes:
  1. a cefaleia aparece simultaneamente com o início da crise
  2. a cefaleia desaparece espontaneamente após a crise ter terminado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### Comentário:

A cefaleia pré-ictal foi analisada num pequeno estudo de 11 doentes com epilepsia focal intratável. A cefaleia era frontotemporal, ipsilateral ao foco em 9 doentes com epilepsia do lobo temporal (ELT) e contralateral num doente com ELT e noutro doente com epilepsia do lobo frontal. São necessários mais estudos para estabelecer a existência de cefaleia pré-ictal e determinar a sua prevalência e características clínicas em doentes com epilepsia parcial e generalizada.

### 7.6.1 Hemicrânia epilética

#### Descrição:

A cefaleia ocorre durante uma crise parcial, ipsilateral à descarga epilética e desaparecendo imediatamente depois ou pouco depois da crise ter terminado.

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. O doente teve recentemente uma crise epilética parcial
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada pelos dois seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se simultaneamente com o início da crise epilética parcial
  2. qualquer um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia melhorou significativamente imediatamente após a crise epilética ter terminado
    - b) a cefaleia é ipsilateral ao da descarga ictal
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 7.6.2 Cefaleia pós-ictal

#### Descrição:

Cefaleia causada por e ocorrendo dentro de 3 horas após uma convulsão epilética e revertendo espontaneamente dentro de 72 horas o termino da convulsão.

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. O doente teve recentemente uma crise epilética parcial ou generalizada
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada pelos dois seguintes:
  1. a cefaleia surgiu no intervalo de 3 horas após o fim da crise epilética
  2. a cefaleia desapareceu até 72 horas após o fim da crise epilética

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

A 7.6.2 *Cefaleia pós-ictal* surge em cerca de 40% dos doentes com epilepsia do lobo temporal ou epilepsia do lobo frontal e até 60% dos doentes com epilepsia do lobo occipital. É mais frequente em epilepsia com crises generalizadas tónico-clónicas do que com outro tipo de crises.

## 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (MCI)

**Descrição:**

Cefaleia causada por malformação de Chiari tipo I, geralmente occipital ou suboccipital, de curta duração (menos de 5 minutos) e desencadeada pela tosse ou outras manobras de tipo Valsalva. A cefaleia desaparece depois do tratamento bem-sucedido da malformação de Chiari.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. A cefaleia preenche o critério C
- B. Foi demonstrada uma malformação de Chiari tipo (MCI)<sup>1</sup>
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. qualquer um ou os dois seguintes:
    - a) a cefaleia apareceu em relação temporal com a MCI
    - b) a cefaleia desapareceu até 3 meses após o tratamento bem-sucedido da MCI
  - 2. a cefaleia tem, pelo menos, uma das três características seguintes:
    - a) é desencadeada pela tosse ou outra manobra de Valsalva
    - b) tem uma localização occipital ou suboccipital
    - c) dura < 5 minutos
  - 3. a cefaleia associa-se a outros sintomas e/ou sinais clínicos de disfunção do tronco cerebral, cerebelo, pares cranianos ou medula cervical
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta<sup>2</sup>.

**Notas:**

- 1. O diagnóstico de malformação de Chiari implica que haja uma descida das amígdalas cerebelosas de 5 mm ou uma descida das amígdalas cerebelosas de 3 mm no sentido caudal mais compressão do espaço subaracnóideu na junção crânio-cervical demonstrada pela compressão dos espaços de LCR posteriores e laterais ao cerebelo, ou redução da altura supra-occipital, ou aumento da inclinação da tenda do cerebelo ou deformação do bolbo.
- 2. Os doentes com hipotensão intracraniana espontânea secundária e fistula de LCR podem ter uma descida das amígdalas secundárias e MCI. Estes doentes também podem ter cefaleia desencadeada pela tosse e pelas manobras de Valsalva (e são corretamente codificados como 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana*

*na espontânea do LCR*). No entanto, em todos os doentes que se apresentem com cefaleia e MCI, deve ser excluída uma fistula de LCR.

**Comentários:**

A 7.7 *Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (MCI)* é, do ponto de vista descritivo, semelhante à 4.1 *Cefaleia primária da tosse* com a exceção de ter uma maior duração (minutos em vez de segundos).

Quase todos os doentes (95%) com MCI referem um conjunto de 5 ou mais sintomas distintos.

Uma base de dados de RM mostrou uma herniação amigdalina de pelo menos 5 mm em 0,7% da população. *O contexto clínico de MCII é importante já que muitas destas pessoas podem ser assintomáticas.* Algumas pessoas têm sintomas “de tipo Chiari” com uma herniação amigdalina cerebelosa mínima, enquanto outras podem ser assintomáticas com herniações grandes. Não há uma correlação entre o grau da herniação e a gravidade da cefaleia ou o nível da incapacidade nos doentes que vêm à consulta. Recomenda-se uma adesão rígida aos critérios acima descritos antes de uma intervenção cirúrgica, a fim de evitar uma cirurgia desnecessária que possa ter potencialmente um grau de morbidade.

Estes critérios de 7.7 *Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (MCII)* necessitam ser validados. São necessários estudos prospetivos com resultados cirúrgicos a longo prazo.

## 7.8 Cefaleia atribuída a outra doença intracraniana não vascular

**Descrição:**

Cefaleia causada por outra perturbação intracraniana não vascular diferente das já descritas.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi demonstrada uma doença intracraniana não vascular, capaz de causar cefaleia, para além das já descritas
- C. Existe evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia ocorre em relação temporal com o início da doença intracraniana não vascular
  - 2. qualquer um ou os dois seguintes:
    - a) a cefaleia apareceu ou piorou significativamente a par do agravamento da doença intracraniana não vascular
    - b) a cefaleia melhorou concomitantemente com a melhoria da doença intracraniana não vascular
  - 3. a cefaleia tem características típicas da doença intracraniana não vascular
  - 4. existe outra evidência de causalidade
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## Bibliografia

### 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)

- Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *NEJM* 2010; 363:891–893.
- Friedman DI and Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004; 24: 138–145.
- Corbett JJ and Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983; 33: 1386–1388.
- Whiteley W, Al-Shahi R, Warlow CP, et al. CSF opening pressure: Reference interval and the effect of body mass index. *Neurology* 2006; 67: 1690–1691.

### 7.2.1 Cefaleia pós punção dural

- Amorim JA, Gomes de Barros MV and Valença MM. Post-dural (post-lumbar) puncture headache: Risk factors and clinical features. *Cephalalgia* 2012; 32: 916–923.
- Bezov D, Lipton RB and Ashina S. Post-dural puncture headache: Part I diagnosis, epidemiology, etiology and pathophysiology. *Headache* 2010; 50: 1144–1152.

### 7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea

- Mea E, Chiapparini L, Savoiardo M, et al. Application of HIS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalalgia* 2009; 29:418–422.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295: 2286–2296.
- Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, et al. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension: A perspective. *Headache* 2011; 51: 1442–1444.
- Schievink WI, Maya MM, Louy C, et al. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *Am J Neuroradiol* 2008; 29: 853–856.
- Schwedt TJ and Dodick DW. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 56–61

### 7.3.5 Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do LCR (HaNDL)

- Bartleson JD, Swanson JW and Whisnant JP. A Migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981; 31: 1257–1262.
- Berg MJ and Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis (review). *Neurology* 1995; 45: 1648–1654.
- Chapman KM, Szczygielski BI, Toth C, et al. Pseudomigraine with lymphocytic pleocytosis: A calcium channelopathy? Clinical description of 10 cases and genetic analysis of the familial hemiplegic migraine gene CACNA1A. *Headache* 2003; 43: 892–895.
- Fuentes B, Díez Tejedor E, Pascual J, et al. Cerebral blood flow changes in pseudomigraine with pleocytosis analyzed by single photon emission computed tomography. A spreading depression mechanism? *Cephalalgia* 1998; 18: 570–573.
- Fumal A, Vandenheede M, Coppola G, et al. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lymphocytosis (HaNDL): Electrophysiological findings suggesting a migrainous pathophysiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 754–758.

- Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis: A report of fifty cases. *Brain* 1997; 120:1105–1113.
- Kürtüncü M, Kaya D, Zuliani L, et al. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL). *Cephalalgia* 2013; 33:123–129.
- Morrison DG, Phuah HK, Reddy AT, et al. Ophthalmologic involvement in the syndrome of headache, neurologic deficits, and cerebrospinal fluid lymphocytosis. *Ophthalmology* 2003; 110:115–118.
- Parissis D, Ioannidis P, Balamoutsos G and Karacostas D. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011; 51:1285–1288.

### 7.6 Cefaleia atribuída a crise epilética

- Förderreuther S, Henkel A, Noachtar S and Straube A. Headache associated with epileptic seizures: Epidemiology and clinical characteristics. *Headache* 2002; 42: 649–655.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Multicentre study on postictal headache in patients with localization-related epilepsy. *Psychiatry Clin Neurosci* 2002; 53: 385–389.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. *Cephalalgia* 2004; 24:23–28.
- Karaali-Savrun F, Göksan B, Yeni SN, et al. Seizure-related headache in patients with epilepsy. *Seizure* 2002; 11: 67–69.
- Kwan P, Man CBL, Leung H, et al. Headache in patients with epilepsy: A prospective incidence study. *Epilepsia* 2008; 49:1099–1102.
- Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, et al. Seizure associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42: 1176–1179.
- Schachter SC, Richman K, Loder E and Beluk S. Self reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995; 8: 41–43.
- Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S and Kakaza M. Postictal headache in South African adult patients with generalized epilepsy in a tertiary care setting: A cross-sectional study. *Cephalalgia* 2012; 30: 1495–1501.
- Schon F and Blau JN. Post-epileptic headache and migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1987; 50:1148–1152.
- Syversten M, Helde G, Stovner LJ and Brodtkorb E. Headache add to the burden of epilepsy. *J Headache Pain* 2007; 8: 224–230.
- Yankovsky AE, Andermann F and Bernasconi A. Characteristics of headache associated with intractable partial epilepsy. *Epilepsia* 2005; 46: 1241–1245.

### 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (MCI)

- Chen P-K, Fuh J-L and Wang S-J. Cough headache: A study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29:1079–1085.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520–1524.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R and Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: A prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259–266.
- Grazzi L and Usai S. Headache and Chiari malformation in young age: Clinical aspects and differential diagnosis. *Neurol Sci* 2011; 32 Suppl 3: S299–S301.
- Mea E, Chiapparini L, Leone M, et al. Chronic daily headache in the adults: Differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2011; 32 Suppl 3: S291–S294.

## 8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua privação

- 8.1 Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a uma substância
  - 8.1.1 Cefaleia provocada por dador de óxido nítrico (NO)
    - 8.1.1.1 Cefaleia imediata provocada por dador de NO
    - 8.1.1.2 Cefaleia tardia provocada por dador de NO
  - 8.1.2 Cefaleia provocada por inibidor da fosfodiesterase (FDE)
  - 8.1.3 Cefaleia provocada por monóxido de carbono (CO)
  - 8.1.4 Cefaleia provocada por álcool
    - 8.1.4.1 Cefaleia imediata provocada por álcool
    - 8.1.4.2 Cefaleia tardia provocada por álcool
  - 8.1.5 Cefaleia provocada por alimentos e/ou aditivos
    - 8.1.5.1 Cefaleia provocada por glutamato monossódico
  - 8.1.6 Cefaleia provocada por cocaína
  - 8.1.7 Cefaleia provocada por histamina
    - 8.1.7.1 Cefaleia imediata provocada por histamina
    - 8.1.7.2 Cefaleia tardia provocada por histamina
  - 8.1.8 Cefaleia provocada pelo peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP)
    - 8.1.8.1 Cefaleia imediata provocada por CGRP
    - 8.1.8.2 Cefaleia tardia provocada por CGRP
  - 8.1.9 Cefaleia atribuída a agente vasopressor exógeno agudo.
  - 8.1.10 Cefaleia atribuída ao uso ocasional de medicação não indicada para as cefaleias.
  - 8.1.11 Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para as cefaleias.
  - 8.1.12 Cefaleia atribuída a hormona exógena
  - 8.1.13 Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a outra substância
- 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos
  - 8.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ergotamina
  - 8.2.2 Cefaleia por uso excessivo de triptano
  - 8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésicos simples
    - 8.2.3.1 Cefaleia por uso excessivo de paracetamol (acetaminofeno)
    - 8.2.3.2 Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico
    - 8.2.3.3 Cefaleia por uso excessivo de outro fármaco anti-inflamatório não esteroide (AINE)
  - 8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opioides
  - 8.2.5 Cefaleia por uso excessivo de associações de analgésicos
  - 8.2.6 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos de classes farmacológicas múltiplas, não havendo excesso do seu uso individual.
  - 8.2.7 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída ao uso excessivo não confirmado de classes farmacológicas múltiplas
  - 8.2.8 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a outra medicação
- 8.3 Cefaleia atribuída a privação de substância
  - 8.3.1 Cefaleia por privação de cafeína

- 8.3.2 Cefaleia por privação de opioides
- 8.3.3 Cefaleia por privação de estrogénios
- 8.3.4 Cefaleia atribuída a privação de outras substâncias de uso crónico

### **Classificada noutra local:**

7.1.2 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causa metabólica, tóxica ou hormonal*; 7.3.2 *Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa).*

## **Comentário geral**

### **Cefaleia primária, secundária ou ambas?**

Quando uma nova cefaleia ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com a exposição ou a privação de uma substância, é codificada como uma cefaleia secundária, atribuída ao uso ou à privação dessa substância. Isto continua verdade, quando a nova cefaleia tem as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Parte 1 do ICHD-3 beta. Quando uma cefaleia *preexistente* com as características de uma cefaleia primária se torna *crónica* ou piora significativamente (a frequência e/ou intensidade aumentam duas ou mais vezes), em estreita relação temporal com a exposição ou a privação de uma substância, tanto o diagnóstico da cefaleia inicial como o diagnóstico de 8. *Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua privação* (ou um dos seus subtipos) devem ser dados, desde que haja clara evidência de que a exposição ou a privação da referida substância causa cefaleias.

## **Introdução**

Os doentes com 1. *Enxaqueca* são fisiológica e talvez psicologicamente hiperreactivos a uma variedade de estímulos internos e externos. O álcool, alimentos e aditivos alimentares, bem como a ingestão e a suspensão de substâncias químicas e fármacos, todos foram relatados como desencadeantes ou ativadores da enxaqueca em indivíduos suscetíveis. A associação é frequentemente baseada em descrições de casos isolados e relatos de reações adversas a medicamentos. O facto de estes estímulos estarem associados à cefaleia não prova a relação causal, nem elimina a necessidade de se considerarem outras etiologias. Uma vez que são eventos comuns que surgem com frequência, a associação entre a cefaleia e a exposição a uma substância pode ser mera coincidência. A cefaleia pode ocorrer por acaso. A cefaleia pode ser o sintoma de uma doença sistémica e os medicamentos utilizados para tratar tal condição podem estar associados à cefaleia. Em ensaios com fármacos para tratamento agudo da enxaqueca, a cefaleia, bem como os sintomas associados, é listada como uma reação adversa ao medicamento, a despeito de ser um sintoma da alteração tratada e não o resultado do tratamento. Algumas alterações podem predispor à cefaleia associada ao uso de medicamentos. Isoladamente, nem a medicação nem a alteração poderiam gerar a cefaleia.

Os critérios gerais para as cefaleias descritas aqui são:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ocorreu o uso ou exposição a uma substância conhecida como sendo capaz de causar cefaleia

C. Evidência causal demonstrada por dois dos critérios seguintes:

1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o uso ou exposição à substância
2. a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu após a remoção da substância
3. a cefaleia tem características típicas do uso ou exposição à substância
4. existe outra evidência da relação causal

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## 8.1 Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a uma substância

### Descrição:

Cefaleia causada pelo uso ou exposição a uma substância, com início imediato ou em horas.

### Comentários:

8.1 *Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a uma substância* pode ser causado por uma substância tóxica, como um efeito indesejado de uma substância em uso terapêutico normal ou em estudos experimentais.

A cefaleia como um evento adverso tem sido descrita com muitos fármacos, muitas vezes apenas como um reflexo da prevalência muito alta da cefaleia. Somente, quando a cefaleia ocorre mais frequentemente após a substância ativa do que após o placebo, em estudos controlados, duplamente ocultos, se pode considerar a cefaleia como uma reação adversa verdadeira. O desenho, duplamente oculto, também pode ser usado experimentalmente para estudar a relação entre os efeitos da medicação e a cefaleia. Em alguns casos, como, por exemplo, com os dadores de óxido nítrico, estes estudos levaram ao entendimento mais profundo dos mecanismos da neurotransmissão envolvidos nas cefaleias primárias.

Em geral, as pessoas com 1. *Enxaqueca* são muito mais suscetíveis a tais cefaleias do que os outros indivíduos e o mesmo pode ser verdade para as pessoas com 2. *Cefaleias do tipo tensão* ou 3.1. *Cefaleias em salvas*. Algumas substâncias, como os dadores de NO e a histamina, induzem uma cefaleia imediata em voluntários normais ou em indivíduos com enxaqueca. Porém, atualmente, está claro que os doentes com cefaleias primárias também desenvolvem uma cefaleia tardia, uma a várias horas após a eliminação total da substância indutora do sangue.

Conhecer os potenciais efeitos indutores de cefaleia de substâncias de uso clínico é importante para caracterizar essas substâncias de forma apropriada. Associações tais como o álcool e dissulfiram podem causar cefaleia, embora isoladamente não a causem.

Paradoxalmente, a cefaleia sentida pela maioria das pessoas, após a ingestão de grande quantidade de álcool, pode ser um fator positivo, uma vez que ajuda a evitar o uso excessivo do mesmo.

Substâncias que causam cefaleia pelos seus efeitos tóxicos, tais como o monóxido de carbono, não podem ser estudadas experimentalmente e a relação causal entre

exposição e cefaleia tem assim de ser demonstrada através de casos clínicos, onde a substância tiver sido usada acidentalmente ou com objetivos suicidas.

## 8.1.1 Cefaleia provocada por dador de óxido nítrico (NO)

### Descrição:

Cefaleia causada, imediatamente ou após algum tempo, pela exposição aguda a um dador de óxido nítrico.

### Comentários:

8.1.1 *Cefaleia provocada por dador de óxido nítrico (NO)* é tipicamente fronto-temporal e pulsátil. Todos os dadores de NO (e.g., nitrato de amilo, tetranitrato de eritrilo, tetranitrato de pentaeritrilo, trinitrato de glicerilo ou trinitroglicerina (TNG), mono ou dinitrato de isossorbido, nitroprussiato de sódio, hexanitrato de manitol podem causar cefaleia deste subtipo.

A TNG causa imediatamente cefaleia na maioria das pessoas normais, mas também pode causar uma cefaleia tardia em doentes com enxaqueca, a qual preenche os critérios de diagnóstico da 1.1 *Enxaqueca sem aura*. Em indivíduos com 2.3. *Cefaleias do tipo tensão crônicas*, tem sido demonstrado que a TNG causa uma cefaleia tardia com as características de 2. *Cefaleia do tipo tensão* (o efeito é desconhecido nos indivíduos com 2.1 *Cefaleias do tipo tensão pouco frequentes* ou 2.2 *Cefaleias do tipo tensão frequentes*). Estas cefaleias tardias surgem, em média, 5-6 h após a exposição. Doentes com 3. *Cefaleias em salvas* desenvolvem cefaleias tardias apenas durante os períodos de salva; a TNG induz habitualmente um ataque de cefaleias em salva 1-2 h após a sua ingestão.

A cefaleia é um efeito secundário do uso terapêutico da nitroglicerina. Com o seu uso crônico, a tolerância desenvolve-se dentro de uma semana e a cefaleia causada pela TNG desaparece na maioria dos doentes, nesse período. Outros dadores de NO usados terapêuticamente podem também causar cefaleias. O mononitrato de isossorbido foi objeto de um estudo duplamente oculto e controlado por placebo, causando cefaleia de maior duração que a TNG, devido à libertação lenta de óxido nítrico.

### 8.1.1.1 Cefaleia imediata provocada por dador de NO

#### Termos previamente utilizados:

Cefaleia associada à nitroglicerina, cefaleia da dinamite, cefaleia do cachorro-quente.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios de C
- B. Ocorreu absorção de um dador de NO
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes critérios:
  1. a cefaleia desenvolveu-se na primeira hora após a absorção do dador de NO
  2. a cefaleia desaparece dentro de uma hora após o fim da libertação de NO
  3. a cefaleia tem, pelo menos, uma das seguintes quatro características:

- a. bilateral
- b. intensidade ligeira a moderada
- c. pulsátil
- d. agravada pela atividade física

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 8.1.1.2 Cefaleia tardia provocada por dador de NO

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia numa pessoa que sofra de uma cefaleia primária, com as características dessa cefaleia primária e preenchendo o critério C
- B. Houve absorção de um dador de NO
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece em 2-12 h, após a exposição ao dador de NO, e desaparece após a eliminação sanguínea do NO
  - 2. a cefaleia desaparece nas 72 h após a exposição
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da CHD-3 beta.

### 8.1.2 Cefaleia provocada por inibidor da fosfodiesterase (FDE)

#### **Descrição:**

Cefaleia causada pela ingestão de um inibidor da fosfodiesterase, desaparecendo espontaneamente em 72 horas.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C
- B. Ingestão de uma única dose de inibidor da FDE
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes critérios:
  - 1. a cefaleia aparece até 5 horas após a ingestão do inibidor da FDE
  - 2. a cefaleia desaparece dentro de 72 horas após o início
  - 3. a cefaleia tem, pelo menos, uma das seguintes quatro características:
    - a) bilateral
    - b) intensidade ligeira a moderada
    - c) pulsátil
    - d) agravada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico ICHD-3 beta.

#### **Comentário:**

As fosfodiesterases (FDEs) são enzimas que hidrolisam o GMPc e o AMPc. Os inibidores da FDE-5, sildenafil e dipiridamol, aumentam os níveis de GMPc e/ou AMPc são os únicos componentes desse grupo estudados formalmente. A cefaleia resultante tem habitualmente as características de cefaleia do tipo tensão, mas em doentes com 1. Enxaqueca (que devem ser avisados deste efeito secundário) tem as características de 1.1 *Enxaqueca sem aura*.

### 8.1.3 Cefaleia provocada por monóxido de carbono (CO)

#### **Termo previamente utilizado:**

Cefaleia dos trabalhadores de depósitos ou armazéns.

#### **Descrição:**

Cefaleia causada pela exposição ao monóxido de carbono, desaparecendo espontaneamente nas 72 horas após a sua eliminação.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia bilateral preenchendo os critérios C
- B. Exposição ao monóxido de carbono (CO)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece até 12 horas após a exposição ao CO
  - 2. a intensidade da cefaleia varia com a gravidade da intoxicação pelo CO
  - 3. a cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a eliminação do CO
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

Tipicamente, níveis de carboxihemoglobina de 10-20% causam uma cefaleia ligeira sem sintomas gastrintestinais ou neurológicos, níveis de 20-30% causam uma cefaleia moderada, pulsátil e com irritabilidade, e níveis de 30-40% causam uma cefaleia intensa com náusea, vômitos e visão turva. Com níveis acima de 40%, a cefaleia não é habitualmente uma queixa, porque há alteração da consciência.

Não existem bons estudos a respeito dos efeitos a longo prazo da intoxicação pelo CO nas cefaleias, mas há alguma evidência da ocorrência de cefaleias crônicas após a intoxicação com o CO.

### 8.1.4 Cefaleia provocada por álcool

#### **Descrição:**

Cefaleia causada imediatamente ou após algum tempo pela ingestão de álcool (habitualmente na forma de bebidas alcoólicas).

#### **8.1.4.1 Cefaleia imediata provocada por álcool**

#### **Termo previamente utilizado:**

Cefaleia do cocktail.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C
- B. Houve ingestão de álcool
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolve-se dentro de três horas após a ingestão de álcool
  - 2. a cefaleia desaparece em 72 horas após o fim da ingestão de álcool
  - 3. a cefaleia tem, pelo menos, uma das três características seguintes:
    - a) bilateral

- b) pulsátil
- c) agravada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD 3 beta.

**Comentários:**

A dose efetiva de álcool para causar 8.1.4.1 *Cefaleia imediata provocada por álcool* é variável e pode ser muito pequena em indivíduos com 1. *Enxaqueca* (os quais noutras ocasiões podem tolerar tão bem o álcool como os indivíduos sem enxaqueca). 8.1.4.1 *Cefaleia imediata provocada por álcool* é muito mais rara que a 8.1.4.2 *Cefaleia tardia provocada por álcool*.

#### 8.1.4.2 Cefaleia tardia provocada por álcool

**Termo previamente utilizado:**

Cefaleia de ressaca.

**Descrição:**

Cefaleia causada, após um período de horas, pela ingestão de álcool (habitualmente na forma de bebidas alcoólicas). Desaparece espontaneamente em 72 horas.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C
- B. Houve ingestão de álcool
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolve-se dentro de 5-12 horas após a ingestão de álcool
  - 2. a cefaleia desaparece em 72 horas após o seu início
  - 3. a cefaleia tem, pelo menos, uma das três características seguintes:
    - a) bilateral
    - b) pulsátil
    - c) agravada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:**

8.1.4.2 *Cefaleia tardia provocada por álcool* é um dos tipos mais comuns de cefaleia secundária. Não está claro se, além do álcool, substâncias adicionais desempenham algum papel, tais como a nicotina no fumo do tabaco, a qual é frequentemente inalada em simultâneo com a ingestão do álcool. Não está ainda esclarecido se esta cefaleia tardia é um efeito tóxico ou a manifestação de mecanismos similares aos existentes na 8.1.1.2 *Cefaleia tardia provocada por dador de NO*.

#### 8.1.5 Cefaleia provocada por alimentos e/ou aditivos

**Termo previamente utilizado:**

Cefaleia alimentar.

**Codificado noutra local:**

Uma crise de enxaqueca desencadeada por um alimento específico ou um aditivo é codificada no subtipo apropriado de 1. *Enxaqueca*.

**Descrição:**

Cefaleia causada pela ingestão de um alimento ou um aditivo contendo uma ou mais substâncias específicas, que podem não ser identificadas, mas às quais o doente é sensível.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C
- B. Ingestão de um alimento ou aditivo contendo uma ou mais substâncias específicas, não necessariamente identificadas, mas capazes de causarem cefaleia em doentes sensíveis
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece dentro de 12 horas após a ingestão do alimento ou aditivo
  - 2. a cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a ingestão do alimento ou aditivo
  - 3. a cefaleia tem, pelo menos, uma das quatro características seguintes:
    - a) bilateral
    - b) intensidade ligeira a moderada
    - c) pulsátil
    - d) agravada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

O glutamato monossódico, que é uma causa bem estabelecida de cefaleia, tem uma codificação separada (abaixo). A feniletilamina, a tiramina e o aspartato têm sido responsabilizados, mas a sua capacidade de provocar cefaleia não está suficientemente comprovada.

#### 8.1.5.1 Cefaleia provocada por glutamato monossódico (GMS)

**Termo previamente utilizado:**

Síndrome do restaurante chinês.

**Codificado noutra local:**

Uma crise de enxaqueca desencadeada pela ingestão de glutamato monossódico é codificada no subtipo apropriado de 1. *Enxaqueca*.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C
- B. Houve ingestão de glutamato monossódico (GMS)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece dentro de 1 hora após a ingestão de GMS
  - 2. a cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a ingestão de GMS
  - 3. a cefaleia tem, pelo menos, uma das cinco características seguintes:
    - a) bilateral
    - b) intensidade ligeira a moderada
    - c) pulsátil

- d) associada a rubor da face, pressão na face e no tórax, sensação de ardor no pescoço, ombros e/ou tórax, tonturas e desconforto abdominal.
- e) agravada pela atividade física

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

8.1.5.1 *Cefaleia provocada por glutamato monossódico* (GMS) é tipicamente em pressão/aperto ou ardor, mas pode ser pulsátil nos doentes com 1. *Enxaqueca*. Associa-se habitualmente a ruborização da face, a pressão na face e tórax, a sensação de ardor no pescoço, ombros e/ou tórax, tonturas e desconforto abdominal.

### 8.1.6 Cefaleia provocada por cocaína

**Descrição:**

Cefaleia causada pelo uso de cocaína por qualquer via de administração.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C
- B. A cocaína foi administrada por qualquer via
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece dentro de 1 hora após a administração de cocaína
  - 2. a cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a administração de cocaína
  - 3. a cefaleia tem, pelo menos, uma das quatro características seguintes:
    - a) bilateral
    - b) intensidade ligeira a moderada
    - c) pulsátil
    - d) agravada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

As principais vias de administração da cocaína são a oral (“mascar”/“chewing”), a intranasal (“inspirar”/“snifar”/“snorting”), a endovenosa (“chutar”/“mainlining”) e a inalação (“fumar”/“smoking”).

### 8.1.7 Cefaleia provocada por histamina

**Descrição:**

Cefaleias causadas, imediatamente ou após algum tempo, pela exposição aguda à histamina.

**Comentários:**

A histamina tem efeitos similares se administrada pela via subcutânea, por inalação ou pela via endovenosa. O mecanismo é mediado primariamente pelo recetor H1, uma vez que é quase completamente bloqueado pela mepiramina. A histamina causa uma cefaleia imediata na maioria dos indivíduos, mas pode também causar uma cefaleia tardia em doentes com enxaqueca, a qual preenche os critérios de diagnóstico para 1.1 *Enxaqueca sem aura*. Em indi-

víduos com 2. *Cefaleia do tipo tensão*, a histamina pode causar uma cefaleia tardia que tem as características daquela alteração. Estas cefaleias tardias ocorrem, em média, 5-6 horas após a exposição. Pessoas com 3. *Cefaleias em salvas* desenvolvem cefaleias tardias com as características daquela alteração apenas durante os períodos das cefaleias em salvas, habitualmente 1-2 horas após a exposição.

#### 8.1.7.1 Cefaleia imediata provocada por histamina

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C
- B. Houve administração de histamina
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece dentro de 1 hora após a absorção de histamina
  - 2. a cefaleia desaparece dentro de 1 hora após o fim da absorção da histamina
  - 3. a cefaleia tem, pelo menos, uma das quatro características seguintes:
    - a) bilateral
    - b) intensidade ligeira a moderada
    - c) pulsátil
    - d) agravada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### 8.1.7.2 Cefaleia tardia provocada por histamina

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia, numa pessoa com uma cefaleia primária, com as características deste tipo de cefaleia, preenchendo os critérios C
- B. Houve administração de histamina
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece dentro de 2-12 horas após a administração de histamina
  - 2. a cefaleia desaparece dentro de 72 hora após a administração da histamina
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 8.1.8 Cefaleia provocada pelo peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP)

**Descrição:**

Cefaleia surgida imediatamente ou algum tempo após a exposição aguda ao peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP).

**Comentários:**

O peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP), administrado por infusão, causa uma cefaleia imediata. Pode também causar uma cefaleia tardia em doentes com enxaqueca, em média 5-6 horas após a exposição, a qual preenche os critérios de diagnóstico de 1.1 *Enxaqueca sem aura*.

O telcagepant, antagonista do CGRP, é eficaz no tratamento agudo da enxaqueca.

### 8.1.8.1 Cefaleia imediata provocada por CGRP

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C
- B. Houve administração do peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece dentro de 1 hora após a absorção do CGRP
  - 2. a cefaleia desaparece dentro de 1 hora após o fim da absorção do CGRP
  - 3. a cefaleia tem, pelo menos, uma das quatro características seguintes:
    - a) bilateral
    - b) intensidade ligeira a moderada
    - c) pulsátil
    - d) agravada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 8.1.8.2 Cefaleia tardia provocada pelo CGRP

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia, numa pessoa com uma cefaleia primária, com as características deste tipo de cefaleia, preenchendo os critérios C
- B. Houve administração do peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece dentro de 2-12 horas após a administração do CGRP
  - 2. a cefaleia desaparece dentro de 72 hora após o fim da administração do CGRP
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 8.1.9 Cefaleia atribuída a agente vasopressor exógeno agudo.

#### **Descrição:**

Cefaleia surgida durante e causada por um aumento agudo da tensão arterial, desencadeado por um agente vasopressor exógeno.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um aumento agudo da tensão arterial em consequência da administração de um agente vasopressor exógeno
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia surgiu dentro de uma hora após a administração do agente vasopressor
  - 2. a cefaleia desapareceu dentro das 72 horas após a suspensão da administração do agente vasopressor
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 8.1.10 Cefaleia atribuída ao uso ocasional de medicação não indicada para as cefaleias

#### **Descrição:**

A cefaleia surge como um evento adverso agudo, após o uso ocasional de medicação administrada não para tratar cefaleias.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que cumpra o critério C
- B. Foram administradas uma ou mais doses do medicamento com fins diferentes do tratamento das cefaleias
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia surgiu, dentro de minutos a horas, após a administração da medicação
  - 2. a cefaleia desapareceu dentro das 72 horas, após a suspensão da administração da medicação
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

8.1.10 *Cefaleia atribuída ao uso ocasional de medicação não indicada para as cefaleias* tem sido relatada como um evento adverso após o uso de uma grande variedade de fármacos. As substâncias seguintes estão mais frequentemente incriminadas: atropina, digitálicos, dissulfiram, hidralazina, imipramina, nicotina, nifedipina, nimodipina.

As características da cefaleia não estão muito bem definidas na literatura, provavelmente dependem do fármaco, mas na sua maioria são em peso, contínuas, difusas e com intensidade moderada a grave.

### 8.1.11 Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para as cefaleias

#### **Codificada noutra local:**

A cefaleia que surge como um evento adverso durante a terapêutica hormonal é codificada como 8.1.12 *Cefaleia atribuída a hormona exógena*. A cefaleia que surge como uma complicação do uso excessivo e prolongado de medicação usada para as crises de enxaqueca por uma pessoa com cefaleias é codificada como 8.2 *Cefaleia pelo uso excessivo de medicação* ou como um dos seus subtipos.

#### **Descrição:**

A cefaleia surge como um evento adverso durante o uso prolongado de medicação administrada para fins diferentes do tratamento de cefaleias e nem sempre é reversível.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia presente em 15 ou mais dias por mês e que cumpra o critério C
- B. Uso prolongado de medicação administrada para fins diferentes do tratamento de cefaleias
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia surgiu numa relação temporal com o início da administração da medicação
  - 2. um ou mais dos seguintes:

- a) a cefaleia agravou significativamente com o aumento da dose do medicamento
  - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu com a redução da dose do medicamento
  - c) a cefaleia desapareceu com a suspensão da administração do medicamento
3. é reconhecido que o uso prolongado do medicamento pode causar cefaleia, pelo menos, em algumas pessoas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A dose e a duração da exposição que podem causar cefaleia durante o uso prolongado variam de medicamento para medicamento. Do mesmo modo, o tempo requerido para o desaparecimento da cefaleia é variável – se o efeito for reversível.

8.1.11 *Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para as cefaleias* pode ser o resultado de um efeito farmacológico direto do medicamento, tal como a vasoconstrição que produz hipertensão arterial grave ou ser evento secundário, tal como a hipertensão intracraniana causada por medicamentos. Este último é uma complicação reconhecida do uso prolongado de esteroides anabolizantes, amidoara-a, carbonato de lítio, ácido nalidíxico, terapêutica hormona tiroideia de substituição, tetraciclina e minociclina.

**8.1.12 Cefaleia atribuída a hormona exógena**

**Descrição:**

Cefaleia como um evento adverso durante a administração regular de hormonas exógenas, habitualmente para contraceção ou como terapêutica hormonal de substituição.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que cumpra o critério C
- B. Administração regular de uma ou mais hormonas exógenas
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia surge relacionada temporalmente com o início da administração da hormona
  - 2. um ou mais dos seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente após um aumento da dose da hormona
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu após a redução da dose da hormona
    - c) a cefaleia desapareceu após o fim da administração da hormona
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

O uso regular de hormonas exógenas, tipicamente para a contraceção ou terapêutica hormonal de substituição, pode ser associada ao aumento da frequência ou à enxa-

queca ou a outra cefaleia de novo. A regra geral deve ser aplicada, a qual refere que, quando a cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com o uso regular da hormona exógena, deve ser codificada como 8.1.12 *Cefaleia atribuída a hormona exógena*. Quando a cefaleia preexistente com as características duma cefaleia primária se torna crónica, ou piora significativamente (a frequência e/ou a intensidade aumentam duas vezes ou mais), em estreita relação temporal com o uso regular de hormonas exógenas, tanto o diagnóstico inicial da cefaleia, como o diagnóstico 8.1.12 *Cefaleia atribuída a hormona exógena* devem ser dados.

Quando uma mulher com 8.1.12 *Cefaleia atribuída a hormona exógena* também tem 8.3.3 *Cefaleia por privação de estrogénios*, ambos os diagnósticos devem ser atribuídos.

**8.1.13 Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a outra substância**

**Descrição:**

Cefaleia causada e surgindo durante ou rapidamente após o uso ou exposição a uma substância para além das acima descritas, incluindo substâncias de plantas ou de animais, para além de substâncias orgânicas ou inorgânicas, dadas por médicos ou não-médicos mas com fins medicinais, embora não licenciados como produtos medicinais.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Exposição a uma substância para além das descritas anteriormente
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece dentro de 12 horas de uso ou exposição
  - 2. a cefaleia desaparece dentro de 72 horas após a exposição
- D. Não melhor explicada por outra diagnóstica ICHD-3 beta.

**Comentários:**

8.1.13 *Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a outra substância* inclui substâncias de plantas ou de animais, para além de substâncias orgânicas ou inorgânicas, dadas por médicos ou não-médicos, mas com fins medicinais, embora não licenciados como produtos medicinais.

8.1.13 *Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a outra substância* tem sido relatada após exposição a uma variedade de substâncias orgânicas e inorgânicas. As seguintes substâncias são as mais implicadas:

*Compostos inorgânicos:*

Ársénio, borato, brometo, cloreto, cobre, iodo, chumbo, lítio, mercúrio, cloridrato de tolazolina.

*Compostos orgânicos:*

Anilina, bálsamo, cânfora, dissulfureto de carbono, tetracloro de carbono, clordecona, EDTA, heptacloro, sulfureto de hidrogénio, petróleo, álcoois de cadeia longa, álcool metílico, metilbrometo, metil-

cloreto, iodeto metilado, naftaleno, compostos organofosforados (paratíio, piretróides).

As características de 8.1.13 *Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a outra substância* não estão bem definidas na literatura, variando quase de certeza com o tipo de substância. Na sua maioria é uma cefaleia em peso, difusa, contínua e de intensidade moderada a grave.

## 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos

### **Termos previamente utilizados:**

Cefaleia de ressaca, cefaleia provocada por medicamentos, cefaleia por uso inadequado de medicação.

### **Codificado noutra local:**

Aos doentes, com uma cefaleia primária preexistente, em que, associado ao uso excessivo de medicamentos, se desenvolva um novo tipo de cefaleia ou se agrave a cefaleia preexistente, estando presentes os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* (ou de um dos seus subtipos), dever-lhes-ão ser atribuídos tanto este diagnóstico como o da cefaleia preexistente. Aos doentes que reúnam os critérios de 1.3 *Enxaqueca crónica* e de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* dever-lhes-ão ser atribuídos ambos os diagnósticos.

### **Descrição:**

Cefaleias, ocorrendo em 15 ou mais dias por mês, em consequência do uso excessivo regular de medicação aguda ou sintomática para a cefaleia (em 10 ou mais, ou 15 ou mais dias por mês, dependendo da medicação) por mais de 3 meses. Habitualmente, mas não invariavelmente, a cefaleia desaparece após a paragem do uso excessivo do medicamento.

## Comentário geral

Nos critérios apresentados para os vários subtipos de cefaleia, o número de dias especificado para ser considerado uso excessivo do medicamento está baseado na opinião de peritos e não numa evidência formal.

### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleias ocorrendo em  $\geq 15$  dias por mês num doente com uma cefaleia preexistente
- B. Uso excessivo por mais de 3 meses de um ou mais fármacos que podem ser tomados para o tratamento agudo e/ou sintomático da cefaleia<sup>1</sup>
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### **Notas:**

- 1. Os doentes devem ser codificados num ou mais subtipos de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*, de acordo com o medicamento usado de modo excessivo e os critérios definidos abaixo. Por exemplo, um doente que preencha os critérios de 8.2.2 *Cefaleia por uso excessivo de triptano* e os critérios de um dos subtipos

de 8.2.3 *Cefaleia por uso excessivo de analgésicos simples* deve receber ambos os códigos. A exceção é, quando há uso excessivo de associações de analgésicos, a cefaleia deve, então, ser codificada como 8.2.5 *Cefaleia por uso excessivo de associações de analgésicos* e não de acordo com cada componente da associação fixa.

Doentes que usam múltiplos fármacos para o tratamento agudo ou sintomático das cefaleias, que, no seu conjunto, constitui uso excessivo, embora, individualmente, não o seja, devem ser codificados como 8.2.6 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos de classes farmacológicas múltiplas*, não havendo excesso do seu uso individual.

Doentes que claramente usam excessivamente múltiplos fármacos para o tratamento agudo ou sintomático das cefaleias, mas que não conseguem descrever adequadamente os seus nomes e/ou quantidades, devem ser codificados como 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída ao uso excessivo não confirmado de classes farmacológicas múltiplas*, até que melhor informação esteja disponível. Em quase todos estes casos, torna-se necessário fazer um diário para o seguimento.

### **Comentários:**

8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* é uma interação entre um agente terapêutico usado de maneira excessiva e um doente suscetível. Entre os que têm previamente um diagnóstico de cefaleia primária, a maioria apresenta 1. *Enxaqueca* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão* (ou ambas); apenas uma minoria de doentes tem outros diagnósticos de cefaleias primárias, tais como a 3.3 *Cefaleia em salvas crónica* ou 4.10 *Cefaleia persistente diária* desde o início.

O diagnóstico de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* é de extrema importância clínica. Aproximadamente metade dos doentes com cefaleias em 15 ou mais dias por mês, por mais de 3 meses, tem 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*. A evidência mostra que a maioria destes doentes melhora após a suspensão da medicação usada em excesso, bem como a sua resposta ao tratamento preventivo. O simples aviso acerca das causas e consequências de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* é uma parte essencial do esquema terapêutico. Uma brochura explicativa é com frequência tudo o que é necessário para prevenir ou descontinuar o uso excessivo da medicação. A prevenção é especialmente importante em doentes propensos a cefaleias frequentes.

Porém, o comportamento de alguns doentes com 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* é similar ao verificado com outras adições a fármacos e a pontuação na Severity of Dependence Scale (SDS) é um preditor significativo de abuso de medicação nos doentes com cefaleias.

### 8.2.1 Cefaleias por uso excessivo de ergotamina

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de ergotamina em  $\geq 10$  dias/mês, de forma regular por  $> 3$  meses.

**Comentários:**

A biodisponibilidade das ergotaminas é tão variável que não é possível estabelecer uma dose mínima.

A um doente que cumpra os critérios de 8.2.1 *Cefaleias por uso excessivo de ergotamina* e use ou abuse regularmente de outros fármacos para o tratamento agudo ou sintomático da cefaleia por mais de 3 meses, dever-lhe-ão ser atribuídos os códigos aplicáveis.

**8.2.2 Cefaleia por uso excessivo de triptanos****Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de um ou mais triptanos<sup>1</sup>, em qualquer formulação, por  $\geq 10$  dias/mês, por  $> 3$  meses.

**Nota:**

- 1. O triptano será especificado entre parêntesis.

**Comentários:**

O uso excessivo de triptanos pode aumentar a frequência da enxaqueca, podendo conduzir a 1.3 *Enxaqueca crónica*. A evidência sugere que isto ocorre mais rapidamente com o uso excessivo de triptanos do que com o de ergotamina.

A um doente que preencha os critérios de 8.2.2 *Cefaleias por uso excessivo de triptanos* e tenha regularmente usado ou abusado de outros fármacos para o tratamento agudo ou sintomático da cefaleia por mais de 3 meses, dever-lhe-ão ser atribuídas todas as outras codificações aplicáveis.

**8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésicos simples****Comentário:**

A um doente que cumpra os critérios de 8.2.3 *Cefaleia por uso excessivo de analgésicos simples* (ou um dos seus subtipos) e que regularmente use ou abuse de outro(s) fármaco(s) para o tratamento agudo ou sintomático das cefaleias durante mais de 3 meses, dever-lhe-ão ser atribuídas todas as outras codificações aplicáveis.

**8.2.3.1 Cefaleia por uso excessivo de paracetamol (acetaminofeno)****Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*
- B. Ingestão regular de paracetamol em  $\geq 15$  dias/mês por  $> 3$  meses.

**8.2.3.2 Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico****Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*
- B. Ingestão regular de ácido acetilsalicílico em  $\geq 15$  dias/mês por  $> 3$  meses.

**8.2.3.3 Cefaleia por uso excessivo de outro fármaco anti-inflamatório não esteroide (AINE)****Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*
- B. Ingestão regular de um ou mais AINE<sup>1</sup>, que não seja o ácido acetilsalicílico, em  $\geq 15$  dias/mês por  $> 3$  meses.

**Nota:**

- 1. O(s) AINE(s) deverá(ão), em regra, ser especificado(s) entre parêntesis.

**8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opioides****Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*
- B. Ingestão regular de um ou mais opioides<sup>1</sup> em  $\geq 10$  dias/mês por  $> 3$  meses.

**Nota:**

- 1. O opioide deverá, em regra, ser especificado entre parêntesis.

**Comentários:**

Estudos prospetivos indicam que os doentes que fazem uso excessivo de opioides apresentam a maior taxa de reincidência após a suspensão da substância.

A um doente que preencha os critérios de 8.2.4 *Cefaleia por uso excessivo de opioides* (ou um dos seus subtipos) e que regularmente use ou abuse de outro(s) fármaco(s) para o tratamento agudo ou sintomático da cefaleia, por mais de 3 meses, dever-lhe-á ser atribuído o (s) outro(s) código(s) apropriado(s).

**8.2.5 Cefaleia por uso excessivo de associações de analgésicos<sup>1</sup>****Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*
- B. Ingestão regular de medicamentos com uma ou mais associações de analgésicos<sup>1,2</sup> em  $\geq 10$  dias/mês por  $> 3$  meses.

**Notas:**

- 1. O termo *associação de analgésicos* é usado para as formulações que associam fármacos de duas ou mais classes, cada uma com efeitos analgésicos ou atuando como adjuvantes.
- 2. A associação de analgésicos deverá, em regra, ser especificada entre parêntesis.

**Comentário:**

Estão comercializadas muitas associações de analgésicos. Tendem a ser muito usadas pelas pessoas com cefaleias, estão com muita frequência implicadas na cefaleia por uso excessivo de medicação. Por esta razão, a 8.2.5 *Cefaleia por uso excessivo de associações de analgésicos* tem uma codificação separada.

As associações, que, de modo mais comum, são usadas excessivamente, são comprimidos associando analgésicos simples combinados com opioides, butalbital e/ou cafeína.

### 8.2.6 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos de classes farmacológicas múltiplas, não havendo excesso do seu uso individual

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*
- B. Ingestão regular de qualquer associação de ergotamina, triptanos, analgésicos simples, AINEs e/ou opioides<sup>1</sup> num total de  $\geq 10$  dias por mês por  $>$  de 3 meses sem uso excessivo de qualquer um dos fármacos isolados ou da classe farmacológica.<sup>2</sup>

#### **Notas:**

1. Os fármacos ou classes farmacológicas deverão, em regra, ser especificados entre parêntesis.
2. “Não haver uso excessivo de qualquer fármaco individual ou apenas de classe farmacológica” significa que o critério B não foi cumprido em qualquer um dos subtipos 8.2.1 – 8.2.5.

### 8.2.7 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída ao uso excessivo não comprovado de múltiplas classes farmacológicas

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*
- B. Ambos os critérios seguintes:
  1. ingestão regular de qualquer associação de ergotamina, triptanos, analgésicos simples, AINEs e/ou opioides por  $\geq 10$  dias por mês por  $>$  de 3 meses sem uso excessivo de qualquer um dos fármacos isolados ou da classe farmacológica.
  2. a identidade, quantidade e/ou perfil de uso ou abuso (uso excessivo) destas classes de fármacos não pode ser estabelecida com certeza.

#### **Comentários:**

Doentes que claramente estão a usar em excesso múltiplos medicamentos para o tratamento agudo ou sintomático da cefaleia, mas que não conseguem determinar com precisão o que estão a tomar, quanto e como, são encontrados com frequência.

Embora um diário de seguimento, feito ao longo de várias semanas, possa dar esta informação, pode também atrasar a suspensão do medicamento, a qual é claramente necessária.

### 8.2.8 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a outra medicação

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*

- B. Uso excessivo regular, por  $\geq 10$  dias por mês por  $>$  de 3 meses, de um ou mais medicamentos para além dos descritos anteriormente<sup>1</sup> tomados para o tratamento agudo ou sintomático da cefaleia.

#### **Nota:**

1. O(s) medicamento(s) deverá(ão), em regra, ser especificado(s) entre parêntesis.

## 8.3 Cefaleia atribuída a privação de substância

#### **Descrição:**

Cefaleia seguindo-se a/e causada por privação da exposição a um medicamento ou outra substância.

### 8.3.1 Cefaleia por privação de cafeína

#### **Descrição:**

Cefaleia, desenvolvendo-se nas 24 h, após o consumo regular de mais de 200 mg de cafeína, por dia, e por mais de 2 semanas, o qual foi interrompido. Desaparece espontaneamente em 7 dias, na ausência de mais consumo.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia cumprindo os critérios C.
- B. Consumo de cafeína de  $> 200$  mg/dia, por  $>$  duas semanas e que é interrompido ou adiado.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambas as condições seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se nas 24 h após a última toma de cafeína.
  2. presença de uma ou das duas condições seguintes:
    - a) a cefaleia é aliviada dentro de uma hora pela ingestão de 100 mg de cafeína
    - b) a cefaleia desapareceu em 7 dias após a suspensão total de cafeína
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 8.3.2 Cefaleia por privação de opioides

#### **Descrição:**

Cefaleia desenvolvendo-se nas 24h após o consumo diário de opioide(s), por mais de 3 meses, o qual foi interrompido. Desaparece espontaneamente em 7 dias na ausência de mais consumo.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia cumprindo os critérios C.
- B. Consumo diário de opioide (s) por mais de 3 meses, o qual foi interrompido
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambas as condições seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se nas 24 h após a última toma de opióide
  2. presença de uma ou das duas condições seguintes:
    - a) a cefaleia é aliviada dentro de uma hora pela ingestão de 100 mg de cafeína
    - b) a cefaleia desapareceu em 7 dias após a suspensão total de opióide
- D. Não melhor explicada por diagnóstico ICHD-3 beta.

### 8.3.3 Cefaleia por privação de estrogénios

#### Descrição:

Cefaleia ou enxaqueca, desenvolvendo-se em 5 dias após o consumo diário de estrogénios exógenos por 3 ou mais semanas, os quais foram interrompidos (habitualmente durante o intervalo sem “pílula” da contraceção oral combinada ou a seguir a um período de terapêutica de substituição ou de suplementação com estrogénios). Desaparece espontaneamente dentro de 3 dias, na ausência de consumo.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Cefaleia cumprindo os critérios C
- Uso diário de estrogénios exógenos por  $\geq 3$  semanas, o qual foi interrompido
- Evidência de causalidade demonstrada por ambas as condições seguintes:
  - a cefaleia ou enxaqueca desenvolveu-se nos 5 dias após a última toma de estrogénio
  - a cefaleia ou enxaqueca desapareceu em 3 dias após o seu início
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Comentário:

A privação de estrogénio após um período de uso desta hormona (como, por exemplo, durante a interrupção periódica do uso de contraceptivos orais combinados ou de terapia de substituição ou suplementação estrogénica) pode induzir a cefaleia ou a enxaqueca.

### 8.3.4 Cefaleia atribuída a privação de outras substâncias de uso crónico

#### Descrição:

Cefaleia que se segue é causada pela suspensão de uma substância ou medicação em uso crónico, para além das referidas anteriormente.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Cefaleia cumprindo os critérios C
- Consumo diário de uma substância para além das descritas anteriormente por mais de 3 meses, o qual foi interrompido
- Evidência de causalidade demonstrada por ambas as condições seguintes:
  - a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com a suspensão ou privação da substância consumida
  - a cefaleia desapareceu em 3 meses após a suspensão total do uso da substância
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentário:

Tem sido sugerido, embora sem evidência suficiente, que a suspensão das seguintes substâncias usadas cronicamente pode provocar cefaleias: corticosteroides, antidepressivos tricíclicos, inibidores seletivos da recaptção de serotonina (SSRI), anti-inflamatórios não esteroides (AINEs).

#### Bibliografia

##### 8.1 Cefaleia atribuída ao uso ou à exposição a uma substância

- Altura BM, Altura BT e Gebrewold A. Alcohol induced spasm of cerebral blood vessels. *J Mental Sci* 2000; 104: 972–999.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R e Olesen J. Nitric oxide-induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000; 123: 1830–1837.
- Askmark H, Lundberg PO e Olsson S. Drug related headache. *Headache* 1989; 29: 441–444.
- Beck HG, Schulze WH e Suter GM. Carbon monoxide—a domestic hazard. *JAMA* 1940; 115: 1.
- Birk S, Kruuse C, Petersen KA, et al. The headache-inducing effect of cilostazol in human volunteers. *Cephalalgia* 2006; 26: 1304–1309.
- Bonnet GF e Nepveux P. Migraine due to tyramine. *Sem Hop* 1971; 47: 2441–2445.
- Brewerton TD, Murphy DL, Lesem MD, et al. Headache responses following m-chlorophenylpiperazine in bulimics and controls. *Headache* 1992; 32: 217–222.
- Cleophas TJ, Niemeyer MG, van der Wall EE e van der Meulen J. Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris: Beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 1996; 47: 679–685.
- Council of Scientific Affairs. Aspartame: Review of safety issues. *JAMA* 1985; 254: 400–402.
- Cregler LL e Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *NEJM* 1986; 315: 1495–1501.
- Dhopes V, Maany I e Herring C. The relationship of cocaine to headache in polysubstance abusers. *Headache* 1991; 31: 17–19.
- Dhuna A, Pascual-Leone A e Belgrade M. Cocaine-related vascular headaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 803–806.
- De Marinis M, Janiri L e Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31: 159–163.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19: 487–493.
- el-Mallakh RS. Marijuana and migraine. *Headache* 1987; 27: 442–443.
- el-Mallakh RS, Kranzler HR e Kamanitz JR. Headaches and psychoactive substance use. *Headache* 1991; 31: 584–587.
- Fanciullacci M, Alessandri M, Figini M, et al. Increase in plasma calcitonin gene-related peptide from the extracerebral circulation during nitroglycerin-induced cluster headache attack. *Pain* 1995; 60: 119–123.
- Forbes HS, Cobb S e Fremont-Smith F. Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch NeurolPsychiatr* 1924; 11: 164.
- Ghose K e Carrol JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine: Similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuropsychobiol* 1984; 12: 122–126.
- Gore ME e Salmon PR. Chinese restaurant syndrome: Fact or fiction. *Lancet* 1980; 318: 251–252.
- Hanington E and Harper AM. The role of tyramine in the etiology of migraine and related studies on the cerebral e intracerebral circulations. *Headache* 1968; 8: 84–97.
- Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J e Tfelt-Hansen P. Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 1989; 38: 17–24.
- Kenney RA e Tidball CS. Human susceptibility to oral monosodium L-glutamate. *Am J Clin Nutr* 1972; 25: 140–146.
- Krabbe AA e Olesen J. Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 1980; 8:253–259.
- Kruuse C, Thomsen LL, Jacobsen TB e Olesen J. The phosphodiesterase 5 inhibitor sildenafil has no effect on cerebral blood flow or blood velocity, but nevertheless induces headache in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2002; 22: 1124–1131.
- Kruuse C, Jacobsen TB, Lassen LH, et al. Dipyridamole dilates large cerebral arteries concomitant to headache induction in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2000; 20: 1372–1379.
- Lassen LH, Thomsen LL e Olesen J. Histamine induces migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of migraine. *Neuroreport* 1995; 6: 1475–1479.
- Leon AS, Hunninghake DB, Bell C, et al. Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Int Med* 1989; 149: 2318–2324.
- Leone M, Attanasio A, Croci D, et al. The serotonergic agent m-chlorophenylpiperazine induced migraine attacks: A controlled study. *Neurology* 2000; 55: 136–139.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A e Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367–371.
- Lipton RB, Kwong CM and Solomon S. Headaches in hospitalized cocaine users. *Headache* 1989; 29: 225–228.
- Magos AL, Brewster E, Singh R, et al. The effects of norethisterone in postmenopausal women on oestrogen replacement therapy: A model for the premenstrual syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1986; 93: 1290–1296.

- Merrit JE e Williams PB. Vasospasm contributes to monosodium glutamate-induced headache. *Headache* 1990; 30: 575-580.
- Murphree AB, Greenberg LA e Carroll RB. Neuropharmacologic effects of substances other than ethanol in alcoholic beverages. *Fed Proc* 1967; 26: 1468-1473.
- Nappi RE, Cagnacci A, Granella F, et al. Course of primary headaches during hormone replacement therapy. *Maturitas* 2001; 38: 157-163.
- Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA et al. Aspartame and susceptibility to headache. *NEJM* 1987; 317: 1181-1185.
- Seltzer S. Foods and drug combinations, responsible for head and neck pain. *Cephalalgia* 1982; 2: 111-124.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M e Bonazzi A. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987; 27: 180-185.
- Tarasoff L e Kelly ME. Monosodium L-glutamate: A doubleblind study and review. *Food Chem Toxicol* 1993; 31: 1019-1035.
- Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK e Olesen J. A Nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994; 1: 71-80.
- Yang WH, Drouin MA, Herbert M, et al. The monosodium glutamate symptom complex: Assessment in a double blind, placebo controlled, randomized study. *J Allergy Clin Immunol* 1997; 99: 757-762.
- 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos**
- Aaseth K, Grande RB, Saltyte Bent J, et al. 3-years-follow-up of secondary chronic headaches. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15: 186-92.
- Ala-Hurula V, Myllyla V e Hokkanen E. Ergotamine abuse: Results of ergotamine discontinuation with special reference to the plasma concentrations. *Cephalalgia* 1982; 2: 189-195.
- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E e Tokola O. Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache* 1981; 21: 240-242.
- Allgulander C. History and current status of sedative-hypnotic drug use and abuse. *Acta Psychiatr Scand* 1986; 73: 465-478.
- Andersson PG. Ergotamine headache. *Headache* 1975; 15: 118-121.
- Bigal ME, Rapoport AM, Sheftell FD, et al. Transformed migraine and Medication overuse in a tertiary headache centre - Clinical characteristics and treatment outcomes. *Cephalalgia* 2004; 24: 483-490.
- deMarinis M, Janiri L e Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31: 159-163.
- Diener HC, Dichgans J, Scholz E, et al. Analgesic-induced chronic headache: Long-term results of withdrawal therapy. *J Neurol* 1989; 236: 9-14.
- Evers S, Gralow I, Bauer B, et al. Sumatriptan and ergotamine overuse and drug-induced headache: A clinicoepidemiologic study. *Clin Neuropharmacol* 1999; 22: 201-206.
- Fanciullaci M, Alessandri M, Piettrini U, et al. Long-term ergotamine abuse: Effect on adrenergically induced mydriasis. *Clin Pharm Ther* 1992; 51: 302-307.
- Fritsche G, Frettlöh J, Huppe M, et al. Prevention of medication overuse in patients with migraine. *Pain* 2010; 151: 404-413.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR e Juang KD. Does medication overuse headache represent a behavior of dependence? *Pain* 2005; 119: 49-55.
- Gaist D, Hallas J, Sindrup SH e Gram LF. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 1996; 50: 161-165.
- Gaist D, Tsiropoulos I, Sindrup SH, et al. Inappropriate use of sumatriptan: Population based register and interview study. *BMJ* 1998; 316: 1352-1353.
- Gossop M, Darke S, Griffiths P, et al. The Severity of Dependence Scale (SDS): psychometric properties of the SDS in English and Australian samples of heroin, cocaine and amphetamine users. *Addiction* 1995; 90: 607-614.
- Granella F, Farina S, Malferrari G e Manzoni GC. Drug abuse in chronic headache: A clinicoepidemiologic study. *Cephalalgia* 1987; 7: 15-19.
- Grande RB, Aaseth K, Saltyte Benth J, et al. The Severity of Dependence Scale detects people with medication overuse: The Akershus study of chronic headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2009; 80: 784-789.
- Grande RB, Aaseth K, Saltyte, Bent J, et al. Reduction of medication-overuse headache after modified brief intervention. The Akershus study on chronic headache. *Eur J Neurol* 2011; 18: 129-37.
- Hering R e Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991; 337: 1442-1443.
- Horton BT e Peters GA. Clinical manifestations of excessive use of ergotamine preparations and management of withdrawal effect: Report of 52 cases. *Headache* 1963; 3: 214-226.
- Katsarava Z, Fritsche G, Muessig M, et al. Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs. *Neurology* 2001; 57: 1694-1698.
- Kaube H, May A, Diener HC e Pfaffenrath V. Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *BMJ* 1994; 308: 1573.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G e Diener HC. Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and naratriptan. *Lancet* 1999; 353: 378.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, et al. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002; 59: 1011-1014.
- Lucas RN e Falkowski W. Ergotamine and methysergide abuse in patients with migraine. *Br J Psychiatry* 1973; 122: 199-203.
- Lundqvist C, Grande RB, Aaseth K e Russell MB. The severity of dependence scale predicts prognosis of medication overuse headache. The Akershus study of chronic headache. *Pain* 2012; 153: 682-686.
- Mathew NT, Kurman R e Perez F. Drug induced refractory headache - Clinical features and management. *Headache* 1990; 30: 634-638.
- Michultka DM, Blanchard EB, Appelbaum KA, et al. The refractory headache patient-2. High medication consumption (analgesic rebound) headache. *Behav Res Ther* 1989; 27: 411-420.
- Nicolodi M, DelBianco PL e Sicuteri F. The way to serotonergic use and abuse in migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 1997; 17: 79-84.
- Page H. Rebound headache from ergotamine withdrawal. *JAMA* 1981; 246: 719.
- Rapoport A, Stang P, Gutterman DL, et al. Analgesic rebound headache in clinical practice: Data from a physician survey. *Headache* 1996; 36: 14-19.
- Roswell AR, Neylan C e Wilkinson M. Ergotamine induced headache in migrainous patients. *Headache* 1973; 13: 65-67.
- Saper JR. Drug overuse among patients with headache. *Neurol Clin* 1983; 1: 465-477.
- Schneider P, Aull S, Baumgartner C, et al. Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient withdrawal: Five-year followup. *Cephalalgia* 1996; 16: 481-485.
- Schneider P, Aull S e Feucht M. Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalalgia* 1994; 14: 162-167.
- Seller EM, Busto UE, Kaplan HL, et al. Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *Clin Pharmacol Ther* 1998; 63: 121.
- Tfelt-Hansen P e Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalalgia* 1981; 1: 29-32.
- Von Korff M, Galer BS e Stang P. Chronic use of symptomatic headache medications. *Pain* 1995; 62: 179-186.
- Walker J, Parisi S e Olive D. Analgesic rebound headache: Experience in a community hospital. *Southern Med J* 1993; 86: 1202-1205.
- 8.3 Cefaleia atribuída a privação de substância**
- Abbott PJ. Caffeine: A toxicological overview. *Med J Aust* 1986; 145: 518-521.
- Epstein MT, Hockaday JM e Hockaday TDR. Migraine and reproductive hormones through the menstrual cycle. *Lancet* 1975; i: 543-548.
- Laska EM, Sunshine A, Mueller F, et al. Caffeine as an analgesic adjuvant. *JAMA* 1984; 251: 1711-1718.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A e Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367-371.
- Silverman K, Evans SM, Strain EC e Griffiths RR. Withdrawal syndrome after the double-blind cessation of caffeine consumption. *NEJM* 1992; 327: 1109-1114.
- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. I. Duration of exposure required and attempted prophylaxis by premenstrual estrogen administration. *Neurology* 1975; 25: 239-244.
- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. II. Attempted prophylaxis by continuous estradiol administration. *Neurology* 1975; 25: 245-250.
- Somerville BW. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22: 355-365.
- Somerville BW. The role of progesterone in menstrual migraine. *Neurology* 1971; 21: 853-859.
- van Dusseldorp M e Katan MB. Headache caused by caffeine withdrawal among moderate coffee drinkers switched from ordinary to decaffeinated coffee: A 12 week double blind trial. *BMJ* 1990; 300: 1558-1559.

## 9. Cefaleia atribuída a infeção

- 9.1 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana
  - 9.1.1 Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana
    - 9.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana
    - 9.1.1.2 Cefaleia crónica atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana
    - 9.1.1.3 Cefaleia persistente atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana prévia
  - 9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica
    - 9.1.2.1 Cefaleia atribuída a meningite vírica
    - 9.1.2.2 Cefaleia atribuída a encefalite vírica
  - 9.1.3 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária
    - 9.1.3.1 Cefaleia aguda atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária
    - 9.1.3.2 Cefaleia crónica atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária
  - 9.1.4 Cefaleia atribuída a abscesso cerebral
  - 9.1.5 Cefaleia atribuída a empiema subdural
- 9.2 Cefaleia atribuída a infeção sistémica
  - 9.2.1 Cefaleia atribuída a infeção bacteriana sistémica
    - 9.2.1.1 Cefaleia aguda atribuída a infeção bacteriana sistémica
    - 9.2.1.2 Cefaleia crónica atribuída a infeção bacteriana sistémica
  - 9.2.2 Cefaleia atribuída a infeção vírica sistémica
    - 9.2.2.1 Cefaleia aguda atribuída a infeção vírica sistémica
    - 9.2.2.2 Cefaleia crónica atribuída a infeção vírica sistémica
  - 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infeção sistémica
    - 9.2.3.1 Cefaleia aguda atribuída a outra infeção sistémica
    - 9.2.3.2 Cefaleia crónica atribuída a outra infeção sistémica

### **Codificada noutra local:**

As cefaleias atribuídas a infeções locais extracranianas (tais como ouvidos, olhos e seios) são classificadas como subtipos de 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical.*

## **Comentário geral**

### **Cefaleia primária, secundária ou ambas?**

Quando uma cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação com uma infeção, é classificada como uma cefaleia secundária a essa infeção. Isto é verdadeiro quando a nova cefaleia tem as características de qualquer das cefaleias primárias classificadas na Parte um da ICHD-3 beta. Quando uma cefaleia *preexistente* com as características de cefaleia primária se torna *crónica*, ou agrava significativamente (a frequência e/ou a intensidade aumentam duas vezes ou mais), em estreita relação temporal com uma infeção, devem ser atribuídos ambos os diagnósticos,

o da cefaleia inicial e o diagnóstico de 9. *Cefaleia Atribuída a Infeção* (ou um dos seus subtipos), desde que haja uma boa evidência de que essa infeção possa causar a cefaleia.

### **Aguda, crónica ou persistente?**

9. *Cefaleia Atribuída a Infeção* é somente consequência da infeção ativa se esta se resolver dentro de 3 meses após a erradicação da infeção. Em alguns casos, dependendo do agente patogénico, a infeção não pode ser efetivamente tratada e permanece ativa. A cefaleia nestes casos pode não diminuir, porque a causa mantém-se presente, e após 3 meses é referida como *crónica*. Por outro lado, em casos raros, a infeção desaparece ou é erradicada mas a cefaleia não regrediu. Após os 3 meses, esta cefaleia é denominada *persistente* (condizente com as outras cefaleias secundárias). Portanto, definiram-se subformas de cefaleia *aguda* e *crónica* atribuídas a infeção *ativa* ou *recente*, em alguns casos em contraste com subformas *persistentes* de cefaleia *pós-infecciosa* (ver por exemplo 9.1.1.1 *Cefaleia aguda atribuída a meningite bacteriana ou meningoencefalite*, 9.1.1.2 *Cefaleia crónica atribuída a meningite bacteriana ou meningoencefalite* e 9.1.1.3 *Cefaleia persistente atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana prévia*). O objetivo é distinguir e manter separados dois mecanismos causais, provavelmente diferentes e duas abordagens diferentes.

### **Introdução**

A cefaleia constitui um acompanhamento comum de infeções víricas sistémicas como a gripe. Também é comum em septicémias e, mais raramente, pode acompanhar outras infeções sistémicas.

Nas infeções intracranianas, a cefaleia é normalmente o primeiro e o mais frequente sintoma encontrado. A ocorrência de um novo tipo de cefaleia que é difusa, e associada a sinais neurológicos focais e/ou alteração do estado mental, a uma sensação geral de indisposição e/ou febre deve direcionar a atenção para uma infeção intracraniana mesmo na ausência de rigidez da nuca. Infelizmente, não há bons estudos prospetivos sobre as cefaleias associadas com infeção intracraniana e os critérios de diagnóstico de alguns dos subtipos de 9.1 *Cefaleia atribuída a infeção* são parcialmente dependentes de consensos entre especialistas (incluindo as opiniões de especialistas em neuro-infeção) quando não existe evidência.

Os critérios gerais para este capítulo aderem tanto quanto possível ao seguinte:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma infeção, ou sequela de infeção, conhecida como sendo capaz de causar cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada pelo menos por dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia apareceu em relação temporal com o início da infeção
  - 2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou-se significativamente a par do agravamento da infeção
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu a par da melhoria ou a da resolução da infeção

3. a cefaleia tem as características típicas para a infecção D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## 9.1 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana

### Descrição:

Cefaleia de duração variável, e em raros casos persistente, causada por infecção bacteriana, vírica, fúngica ou outra parasitária ou por seqüela de qualquer uma destas.

### 9.1.1 Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana

#### Descrição:

Cefaleia de duração variável causada por meningite ou meningoencefalite bacteriana. Pode desenvolver-se no contexto de leves sintomas de gripe. Tipicamente é aguda e associa-se a rigidez da nuca, náuseas, febre e alterações do estado mental e/ou outros sintomas e/ou sinais neurológicos. Na maioria dos casos desaparece uma vez a infecção erradicada, e raramente se torna persistente.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia de duração variável preenchendo os critérios C  
B. Meningite ou meningoencefalite bacteriana foi diagnosticada  
C. Evidência de causalidade demonstrada em, pelo menos, dois dos seguintes:
1. a cefaleia apareceu em relação temporal com o início da meningite ou meningoencefalite bacteriana
  2. a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da meningite ou meningoencefalite bacteriana
  3. a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da meningite ou meningoencefalite bacteriana
  4. a cefaleia tem uma ou as duas características seguintes:
    - a) holocraniana
    - b) localizada na região da nuca e associada com rigidez da nuca
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

A cefaleia é o sintoma mais comum e pode ser o primeiro sintoma destas infecções. 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana* devem suspeitar-se sempre que a cefaleia se associa a febre, alteração do estado mental (incluindo-se diminuição da vigília), défices neurológicos focais ou crises epiléticas generalizadas. No caso de encefalite, défices associados incluem-se perturbações do discurso ou audição, visão dupla, fraqueza muscular, perda sensitiva nalgumas partes do corpo, paralisia parcial nos braços e pernas, alucinações, alterações da personalidade, raciocínio perturbado, perda de consciência, demência grave súbita e/ou perda da memória.

Ainda assim, em muitos casos de infecção bacteriana intracraniana é extremamente difícil distinguir envolvimento puro das meninges de envolvimento puro do encéfalo. Além do mais, esta distinção não leva a abordagens

diferentes na avaliação ou escolha do tratamento. Por esse motivo, a cefaleia atribuída a meningite bacteriana e cefaleia atribuída a encefalite bacteriana foram incluídas no mesmo subgrupo. De 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana*.

Uma variedade de micro-organismos pode causar meningite e/ou encefalite, incluindo-se *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* e *Listeria monocytogenes*.

Estimulação direta dos terminais sensitivos localizados nas meninges, pela infecção bacteriana, constitui a causa da cefaleia. Produtos bacterianos (toxinas), mediadores inflamatórios tais como a bradicinina, prostaglandinas e citocinas e outros agentes libertados pela inflamação não só são causa direta da dor, como induzem sensibilização dolorosa e libertação de neuropéptidos. No caso de encefalite, aumento da pressão intracraniana pode também desempenhar um papel na causa da cefaleia.

Em muitos casos, a cefaleia regride com a cura da infecção. Contudo, a infecção pode permanecer ativa durante meses, levando a cefaleia crónica. Numa minoria de casos, a cefaleia persiste mais de 3 meses, após a resolução da infecção causal. Três subformas separadas de 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana* são descritas, porque a patofisiologia e o tratamento são diferentes no caso da infecção ter sido completamente erradicada ou permanecer ativa.

### 9.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana*, e o critério C  
B. A meningite ou meningoencefalite mantém-se ativa ou desapareceu recentemente  
C. A cefaleia esteve presente < 3 meses.

### 9.1.1.2 Cefaleia crónica atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana*, e o critério C abaixo  
B. A meningite ou meningoencefalite mantém-se ativa ou desapareceu nos últimos 3 meses  
C. A cefaleia esteve presente por > 3 meses.

### 9.1.1.3 Cefaleia persistente atribuída meningite ou meningoencefalite bacteriana prévia

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana*, e preenchendo o critério C seguinte  
B. A meningite ou meningoencefalite bacteriana desapareceu  
C. A cefaleia persistiu mais de 3 meses após o desaparecimento da meningite ou meningoencefalite bacteriana

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## 9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica

### Descrição:

Cefaleia causada por meningite ou encefalite vírica tipicamente com rigidez da nuca e febre e sintomas associados, e de acordo com a extensão da infecção, com sintomas e/ou sinais neurológicos incluindo alterações do estado mental.

### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Meningite ou encefalite vírica foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada pelo menos por dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da meningite ou encefalite vírica
  - 2. a cefaleia agravou significativamente em paralelo com o agravamento da meningite ou encefalite vírica
  - 3. a cefaleia melhorou significativamente e em paralelo com a melhoria da meningite ou encefalite vírica
  - 4. a cefaleia tem uma ou ambas as características seguintes:
    - a) holocraniana
    - b) localizada na região da nuca e associada com rigidez da nuca
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### Comentários:

9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica* deve ser suspeitada sempre que a cefaleia está associada com febre, rigidez da nuca, sensibilidade a luz, náusea e/ou vômitos.

Enterovírus são responsáveis por muitos casos de 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica*; Herpes simplex, adenovírus, parotidite e outros podem também ser responsáveis. Polymerase chain reaction (PCR) do LCR fornece o diagnóstico específico na maioria dos casos. PCR no LCR positivo para vírus Herpes simplex (VHS) tipo 1 e 2 e serologia para o ADN do VHS-1&2 presume o diagnóstico de encefalite por Herpes simplex. Nalguns casos, a PCR do LCR é positiva para o vírus do Herpes Humano (VHH) tipo 6 ou 7. Demonstrou-se que a sensibilidade por PCR é reduzida para mais de metade quando o teste é realizado uma semana após o início dos sintomas, causando falsos negativos. Quando a PCR realizada após uma semana é negativa, o diagnóstico pode ser realizado com base na relação anticorpo LCR/sangue alterada.

Tal como 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana*, poderá ser difícil distinguir o envolvimento puro das meninges do envolvimento puro do encéfalo. A distinção é apesar de tudo importante de fazer e manter, porque as duas situações diferem em termos prognósticos, sendo a perspectiva pior para o envolvimento encefalítico. Por esta razão, separam-se os critérios

para 9.1.2.1 *Cefaleia atribuída a meningite vírica* e 9.1.2.2 *Cefaleia atribuída a encefalite vírica*.

Tal como na variante 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana*, uma subforma pós-infecciosa persistente de 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica* não tem evidência científica e como tal não foi contemplada.

### 9.1.2.1 Cefaleia atribuída a meningite vírica

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica*
- B. Neuroimagem mostra realce das leptomeninges.

### 9.1.2.2 Cefaleia atribuída a encefalite vírica

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica*
- B. Um ou ambos os seguintes:
  - 1. neuroimagem mostra edema cerebral difuso.
  - 2. pelo menos um dos seguintes:
    - a) alteração do estado mental
    - b) défices neurológicos focais
    - c) crises epiléticas.

#### Comentário:

9.1.2.2 *Cefaleia atribuída a encefalite vírica* deve suspeitar-se sempre que a cefaleia se associa a alteração do estado mental (incluindo perturbação da vigília), défices neurológicos focais ou crises epiléticas. A dor é habitualmente difusa, com foco nas áreas frontais ou retro-orbitárias, grave ou extremamente grave, pulsátil ou tipo pressão. Outros défices neurológicos comumente associados são perturbações do discurso ou da audição, visão dupla, perda sensitiva nalgumas partes do corpo, fraqueza muscular, paralisia parcial nos braços ou nas pernas, ataxia, alucinações, alterações da personalidade, perda de consciência e/ou perda de memória.

## 9.1.3 Cefaleia atribuída a infeção fúngica intracraniana ou outra infeção parasitária

### Descrição:

Cefaleia de duração variável causa por infeção fúngica intracraniana ou outra infeção parasitária. Observa-se habitualmente no contexto de imunossupressão congénita ou adquirida. Em muitos casos desaparece assim que a infeção foi erradicada, mas raramente se torna persistente.

### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Infeção fúngica intracraniana ou outra infeção parasitária foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infeção fúngica ou outra infeção parasitária
  - 2. a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da infeção fúngica ou outra infeção parasitária

3. a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da infecção fúngica ou outra infecção parasitária
  4. a cefaleia desenvolve-se progressivamente<sup>1</sup>, e tem uma ou ambas as características seguintes:
    - a) holocraniana
    - b) localizada na região da nuca a associada com rigidez da nuca
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Nota:**

1. Os sintomas clínicos tendem a desenvolver-se durante semanas, em paralelo com o nível de imunossupressão.

**Comentários:**

9.1.3 *Cefaleia atribuída a infecção fúngica intracraniana* ou outra infecção parasitária deve suspeitar-se sempre que a cefaleia se associe a febre, alteração progressiva do estado mental (incluindo perturbação da vigília) e/ou múltiplos défices neurológicos focais de gravidade crescente e neuroimagem mostrando realce das leptomeninges e/ou edema cerebral difuso.

O diagnóstico precoce faz-se melhor com TAC ou RMN. Para além da cultura do LCR e investigação do LCR por PCR, há disponíveis outros testes no LCR ou no sangue. Incluem-se deteção direta do micro-organismo patogénico (deteção citológica, visualização microscópica, cultura e identificação dos elementos fúngicos nos materiais biológicos em observação) e testes para deteção indireta do micro-organismo patogénico (identificação de um antígeno ou outro elemento da cápsula). No caso da aspergilose o antígeno galattomannan pode ser detetado em fluidos biológicos (soro, lavado bronco-alveolar ou LCR). Noutras infecções fúngicas sistémicas, a 1,3-β-D-glucan sérica pode ajudar no diagnóstico. O teste da Tinta da China permite coloração da cápsula do criptococus.

Deve realçar-se que as infecções fúngicas e parasitárias das meninges ou do encéfalo são quase exclusivamente observadas em doentes imunodeprimidos ou em pessoas idosas. Mais especificamente, os grupos seguintes devem ser considerados de risco:

1. pessoas com neutropenia significativa (<500 neutrófilos /mm<sup>3</sup>) detetada em estreita relação temporal com a infecção
2. pessoas com enxerto alogénico de células mãe
3. pessoas sob terapêutica corticoide crónica (prednisona 0.3 mg/kg/dia ou equivalente por mais de três semanas)
4. pessoas em tratamento contínuo ou recente (nos últimos 90 dias) com drogas imunossupressoras (ciclosporina, bloqueadores TNE, anticorpos monoclonais, análogos nucleósidos)
5. pessoas com imunodeficiência hereditária grave.

Uma subforma pós-infeciosa persistente de 9.1.3 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária* não tem evidência de suporte; aparece apenas no Apêndice como A9.1.3.3 *Cefaleia persistente atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária*.

### 9.1.3.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo critérios para 9.1.3 *Cefaleia aguda atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária*, e o critério C abaixo
- B. Infecção intracraniana fúngica ou outra parasitária permanece ativa ou desapareceu recentemente
- C. A cefaleia esteve presente < 3 meses.

### 9.1.3.2 Cefaleia crónica atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo critérios para 9.1.3 *Cefaleia aguda atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária* e o critério C abaixo
- B. Infecção intracraniana fúngica ou outra parasitária permanece ativa ou desapareceu nos últimos 3 meses
- C. Cefaleia esteve presente > 3 meses.

### 9.1.4 Cefaleia atribuída a abscesso cerebral

**Descrição:**

Cefaleia causada por abscesso cerebral, geralmente associada a febre, défice(s) neurológico(s) focal(ais) e/ou alteração do estado mental (incluindo alteração da vigília).

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Evidência de abscesso cerebral
- C. Evidência de causa demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento do abscesso ou levou ao seu diagnóstico
  2. a cefaleia agravou-se significativamente a par da deterioração do abscesso mostrada por qualquer dos seguintes:
    - a) agravamento de outros sintomas e/ou sinais clínicos devidos ao abscesso
    - b) evidência de aumento do abscesso
    - c) evidência de rotura do abscesso
  3. a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria do abscesso
  4. a cefaleia tem, pelo menos, uma das três características seguintes:
    - a) a intensidade aumenta gradualmente, em várias horas ou dias, para moderada ou grave
    - b) é agravada pelo esforço ou outras manobras de Valsalva
    - c) é acompanhada de náuseas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

Os organismos que mais comumente causam abscesso cerebral são *Staphylococcus aureus*, espécies de bacteroides e enterobactérias. Recentemente têm também sido

relacionados com aspergilose e blastomicose.

Os fatores predisponentes incluem infecções de seios perinasais, ouvidos, maxilares, dentes ou pulmões.

Compressão direta, irritação das estruturas meníngeas e/ou arteriais e o aumento da pressão intracraniana são os mecanismos que causam 9.1.4. *Cefaleia atribuída a abscesso cerebral*.

### 9.1.5 Cefaleia atribuída a empiema subdural

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por empiema subdural, geralmente, associada a febre e sintomas e/ou sinais de irritação meníngea e aumento da pressão intracraniana.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência de empiema subdural
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o empiema ou levou ao seu diagnóstico
  - 2. a cefaleia agrava-se significativamente a par da deterioração do empiema mostrado por qualquer dos seguintes:
    - a) agravamento de outros sintomas e/ou sinais clínicos causados pelo empiema
    - b) evidência de aumento do empiema
    - c) evidência de rotura do empiema
  - 3. a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria do empiema
  - 4. a cefaleia tem uma ou ambas as características seguintes:
    - a) é unilateral ou muito mais intensa de um lado
    - b) associa-se a hipersensibilidade do crânio
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

O empiema subdural é muitas vezes secundário a sinusite ou otite média. Pode também ser uma complicação da meningite.

9.1.5. *Cefaleia atribuída a empiema subdural* é causada pela irritação meníngea, aumento da pressão intracraniana e/ou febre.

## 9.2 Cefaleia atribuída a infeção sistémica

#### **Codificada noutra local:**

A cefaleia atribuída a meningite ou encefalite acompanhando a infeção sistémica deve ser codificada como 9.1 *Cefaleia atribuída a infeção intracraniana*.

#### **Descrição:**

Cefaleia de duração variável causada por infeção sistémica, habitualmente acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos de infeção.

#### **Comentários:**

A cefaleia em infeções sistémicas é com frequência um

sintoma pouco relevante e pouco útil para o diagnóstico. Estas situações são principalmente dominadas por febre, mal-estar geral e sintomas sistémicos. Não obstante, algumas infeções sistémicas, particularmente a gripe, têm cefaleia como um sintoma proeminente juntamente com febre e outros sintomas. Quando a infeção sistémica é acompanhada por meningite ou encefalite, qualquer cefaleia atribuída à infeção deve ser classificada com estas doenças como um subtipo 9.1 *Cefaleia atribuída a infeção intracraniana*.

Nas doenças infecciosas, a cefaleia comumente coexiste com febre e pode estar dependente dela, mas a cefaleia pode também ocorrer na ausência de febre. A natureza exata destes mecanismos continua por esclarecer.

No entanto, a grande variabilidade quanto à propensão para causar cefaleia indica que as infeções sistémicas não têm esse efeito simplesmente através da febre e dos pirógenos endógenos e exógenos.

Os mecanismos causadores de cefaleia incluem efeitos diretos dos próprios micro-organismos. Várias células parecem estar envolvidas (microglia ativada e macrófagos monocíticos, astrócitos ativados, células da barreira hemato-encefálica e células endoteliais), juntamente com vários mediadores imuno-inflamatórios (citocinas, glutamato, sistema COX-2/PGE2, sistema NO-iNOS e espécies reativas do oxigénio).

### 9.2.1 Cefaleia atribuída a infeção bacteriana sistémica

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por e ocorrendo em associação com outros sintomas e/ou sinais clínicos de infeção bacteriana sistémica, na ausência de meningite ou meningoencefalite.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia de qualquer duração preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
  - 1. diagnóstico de infeção bacteriana sistémica
  - 2. não há evidência de envolvimento meníngeo ou encefalítico
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infeção bacteriana sistémica
  - 2. a cefaleia agravou a par do agravamento da infeção bacteriana sistémica
  - 3. a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu a par da melhoria ou resolução da infeção bacteriana sistémica
  - 4. a cefaleia tem uma ou ambas as características seguintes:
    - a) dor difusa
    - b) intensidade moderada ou grave
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 9.2.1.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção bacteriana sistêmica

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.1 *Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistêmica* e critério C
- B. A infecção bacteriana sistêmica continua ativa ou foi recentemente resolvida
- C. A cefaleia esteve presente < 3 meses.

### 9.2.1.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção bacteriana sistêmica

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.1 *Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistêmica* e critério C
- B. A infecção bacteriana sistêmica continua ativa ou foi resolvida nos últimos 3 meses
- C. A cefaleia esteve presente > 3 meses.

## 9.2.2 Cefaleia atribuída a infecção vírica sistêmica

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por e ocorrendo em associação com outros sintomas e/ou sinais clínicos de infecção vírica sistêmica, na ausência de meningite ou meningoencefalite.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com qualquer duração e preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
  - 1. diagnóstico de infecção vírica sistêmica
  - 2. sem evidência de meningite ou meningoencefalite
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infecção vírica sistêmica
  - 2. a cefaleia agrava a par do agravamento da infecção vírica sistêmica
  - 3. a cefaleia melhora significativamente ou desaparece a par da melhoria ou resolução da infecção vírica sistêmica
  - 4. a cefaleia tem uma ou ambas as características seguintes:
    - a) dor difusa
    - b) intensidade moderada ou grave
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 9.2.2.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção vírica sistêmica

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.2 *Cefaleia atribuída a infecção vírica sistêmica* e critério C
- B. A infecção vírica sistêmica continua ativa ou foi recentemente resolvida
- C. A cefaleia esteve presente < 3 meses

### 9.2.2.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção vírica sistêmica

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.2 *Cefaleia atribuída a infecção vírica sistêmica* e critério C
- B. A infecção vírica sistêmica continua ativa ou foi resolvida nos últimos 3 meses
- C. A cefaleia esteve presente > 3 meses.

### 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por e ocorrendo em associação com outros sintomas e/ou sinais clínicos de uma infecção sistêmica fúngica ou infestação por protozoários ou outros parasitas, na ausência de meningite ou meningoencefalite.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
  - 1. diagnóstico de infecção fúngica sistêmica ou infestação por protozoários ou outros parasitas
  - 2. sem evidência de meningite ou meningoencefalite
- C. Evidência de causalidade demonstrado por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infecção fúngica sistêmica ou da infestação por protozoários ou outros parasitas
  - 2. a cefaleia agrava a par do agravamento da infecção fúngica sistêmica ou da infestação por protozoários ou outros parasitas
  - 3. a cefaleia melhora significativamente ou desaparece a par da melhoria ou resolução da infecção fúngica sistêmica ou da infestação por protozoários ou outros parasitas
  - 4. a cefaleia tem uma ou ambas as características seguintes:
    - a) dor difusa
    - b) intensidade moderada ou grave
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentário:**

Existe um grupo heterogêneo e mal definido de infecções sistêmicas, mais frequentemente observado em doentes imunodeprimidos ou em áreas geográficas específicas. Os fungos mais frequentemente envolvidos são os fungos patogênicos (*Cryptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum* e *Coccidioides immitis*) e os fungos oportunistas (espécies de *Candida*, *Aspergillus* e outros). Entre os protozoários, as cefaleias podem estar associadas a *Pneumocystis carinii* e a *Toxoplasma gondii*. Têm também sido referidas cefaleias com o nemátodo *Strongyloides stercoralis*.

### 9.2.3.1 Cefaleia aguda atribuída a outra infecção sistêmica

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.3 *Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica* e critério C

B. A infecção sistêmica continua ativa ou foi recentemente resolvida

C. A cefaleia esteve presente < 3 meses.

### 9.2.3.2 Cefaleia crônica atribuída a outra infecção sistêmica

#### Critérios de diagnóstico:

A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica e critério C

B. A infecção sistêmica continua ativa ou foi resolvida nos últimos 3 meses

C. A cefaleia esteve presente > 3 meses.

## Bibliografia

### 9.1.1 Headache attributed to bacterial meningitis or meningococcal meningitis

- Bohr V, Hansen B, Kjersén H, et al. Sequelae from bacterial meningitis and their relation to the clinical condition during acute illness, based on 667 questionnaire returns. Part II of a three part series. *J Infect* 1983; 7(2): 102-110.
- Brooks RG, Licitra CM and Peacock MG. Encephalitis caused by *Coxiella burnetii*. *Ann Neurol* 1986; 20: 91-93.
- Drexler ED. Severe headache: When to worry, what to do. *Postgrad Med* 1990; 87: 164-170, 173-180.
- Francke E. The many causes of meningitis. *Postgrad Med* 1987; 82: 175-178, 181-183, 187-188.
- Gedde-Dahl TW, Lettenstrom GS and Bovre K. Coverage for meningococcal disease in the Norwegian morbidity and mortality statistics. *NIPH Ann* 1980; 3: 31-35.
- Helbok R, Broessner G, Pfausler B and Schmutzhard E. Chronic meningitis. *J Neurol* 2009; 256: 168-175.
- Jones HR and Siekert RG. Neurological manifestation of infective endocarditis. *Brain* 1989; 112: 1295-1315.
- Pachner AR and Steere AC. Neurological findings of Lyme disease. *Yale Biol Med* 1984; 57: 481-483.
- Pachner AR and Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease: Meningitis, cranial neuritis, and radiculoneuritis. *Neurology* 1985; 35: 47-53.
- Tonjum T, Nilsson F, Bruun JH and Hanebeg B. The early phase of meningococcal disease. *NIPH Ann* 1983; 6: 175-181.
- van de Beek D, de Gans J, Spanjaard L, et al. Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial meningitis. *NEJM* 2004; 351(18): 1849-1859.
- Zhang SR, Zhang YS and Zhao XD. Tuberculous meningitis with hydrocephalus: A clinical and CT study. *Chung Hua Nei Ke Za Zhi* 1989; 28: 202-204.

### 9.1.2 Headache attributed to viral meningitis or encephalitis

- Ambrose HE, Granerod J, Clewley JP, et al. UK Aetiology of Encephalitis Study Group. Diagnostic strategy used to establish etiologies of encephalitis in a prospective cohort of patients in England. *J Clin Microbiol* 2011; 49: 3576-3583.
- Davis LE and McLaren LC. Relapsing herpes simplex encephalitis following antiviral therapy. *Ann Neurol* 1983; 13: 192-195.
- Denes E, Labach C, Durox H, et al. Intrathecal synthesis of specific antibodies as a marker of herpes simplex encephalitis in patients with negative PCR. *Swiss Med Wkly* 2010; 140: w13107.
- Desmond RA, Accortt NA, Talley L, et al. Enteroviral meningitis: Natural history and outcome of pleconaril therapy. *Antimicrob Agents Chemother* 2006; 50: 2409-2414.
- Domachowski JB, Cunningham CK, Cummings DL, et al. Acute manifestations and neurological sequelae of Epstein-Barr virus encephalitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 1996; 15: 871-875.
- Domingues RB, Kuster GW, Onuki de Castro FL, et al. Headache features in patients with dengue virus infection. *Cephalalgia* 2006; 26: 879-882.
- Farazmand P, Woolley PD and Kinghorn GR. Mollaret's meningitis and herpes simplex virus type 2 infections. *Int J STD AIDS* 2011; 22: 306-307.
- Kennedy PG. Retrospective analysis of 46 cases of simplex encephalitis seen in Glasgow between 1962 and 1985. *OJM* 1988; 86: 533-540.
- Kennedy PG, Adams IH, Graham DI and Clements GB. A clinico-pathological study of herpes simplex encephalitis. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1998; 14: 395-415.
- Mutton K and Guiver M. Laboratory techniques for human viral encephalitis diagnosis. *Infect Disord Drug Targets* 2011; 11(3): 206-234.
- Poneprasert B. Japanese encephalitis in children in northern Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 1989; 20:599-603.

Poulidakos PJ, Sergi EE, Margaritis AS, et al. A case of recurrent benign lymphocytic (Mollaret's) meningitis and review of the literature. *J Infect Public Health* 2010; 3: 192-195.

Saged JI, Weinstein Mo and Miller DC. Chronic encephalitis possibly due to herpes simplex virus: Two cases. *Neurology* 1985; 35: 1470-1472.

Sauerbrei A and Wutzler P. Laboratory diagnosis of central nervous system infections caused by herpesviruses. *J Clin Virol* 2002; 25 Suppl 1: S45-S51.

Singer JI, Maur PR, Riley JP and Smith PB. Management of central nervous system infections during an epidemic of enteroviral aseptic meningitis. *J Pediatr* 1980; 96: 559-563.

Takeuchi S, Takasato Y, Masaoka H, et al. Hemorrhagic encephalitis associated with Epstein-Barr virus infection. *J Clin Neurosci* 2010; 17: 153-154.

### 9.1.3 Headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection

Cochius JI, Burns RJ and Willoughby JO. CNS cryptococcosis: Unusual aspects. *Clin Exp Neurol* 1989; 26: 183-191.

Contini C. Clinical and diagnostic management of toxoplasmosis in the immunocompromised patient. *Parassitologia* 2008; 50: 45-50.

Drake KW and Adam RD. Coccidioidal meningitis and brain abscesses: Analysis of 71 cases at a referral center. *Neurology* 2009; 73: 1780-1786.

Onishi A, Sugiyama D, Kogata Y, et al. Diagnostic accuracy of serum 1,3- $\beta$ -D-glucan for pneumocystis jiroveci pneumonia, invasive candidiasis, and invasive aspergillosis: Systematic review and meta-analysis. *J Clin Microbiol* 2012; 50: 7-15.

Patil SA, Katyayani S and Arvind N. Significance of antibody detection in the diagnosis of cryptococcal meningitis. *J Immunoassay Immunochem* 2012; 33: 140-148.

Prandota J. Recurrent headache as the main symptom of acquired cerebral toxoplasmosis in nonhuman immunodeficiency virus-infected subjects with no lymphadenopathy: The parasite may be responsible for the neurogenic inflammation postulated as a cause of different types of headaches. *Am J Ther* 2007; 14: 63-105.

Singh RR, Chaudhary SK, Bhatta NK, et al. Clinical and etiological profile of acute febrile encephalopathy in eastern Nepal. *Indian J Pediatr* 2009; 76: 1109-1111.

### 9.1.4 Headache attributed to brain abscess

Chalstrey S, Pfeleiderer AG and Moffat DA. Persisting incidence and mortality of sinogenic cerebral abscess: A continuing reflection of late clinical diagnosis. *J R Soc Med* 1991; 84: 193-195.

Chun CH, Johnson JD, Hofstetter M and Raff MJ. Brain abscess: A study of 45 consecutive cases. *Medicine* 1986; 65: 415-431.

Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN and Haws FB. Brain abscess: Recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985; 78: 704-707.

Kulay A, Ozatik N and Topucu I. Otogenic intracranial abscesses. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 140-146.

Seven H, Coskun BU, Calis AB, et al. Intracranial abscesses associated with chronic suppurative otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262: 847-851.

Yen PT, Chan ST and Huang TS. Brain abscess: With special reference to otolaryngologic sources of infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113: 15-22.

### 9.1.5 Headache attributed to subdural empyema

Hodges J, Anslow P and Gillet G. Subdural empyema: Continuing diagnostic problems in the CT scan era. *QJM* 1986; 59: 387-393.

Leotta N, Chaseling R, Duncan G and Isaacs D. Intracranial suppuration. *J Paediatr Child Health* 2005; 41: 508-512.

McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ and McCormack JG. Subdural and epidural empyema: Diagnostic and therapeutic problems. *Med J Aust* 1991; 154: 653-657.

Sellik JA. Epidural abscess and subdural empyema. *J Am Osteopath Assoc* 1989; 89: 806-810.

### 9.2 Headache attributed to systemic infection

Arredondo M, Hackett J, de Bethencourt FR, et al. Prevalence of XMRV infection in different risk populations in Spain. *AIDS Res Hum Retroviruses* 2012; 28: 1089-1094.

Capelli E, Zola R, Lorusso L, et al. Chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis: An update. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2010; 23(4): 981-989.

De Marinis M and Welch KM. Headache associated with noncephalic infections: Classification and mechanisms. *Cephalalgia* 1992; 12: 197-201.

Hou CC, Lin H, Chang CP, et al. Oxidative stress and pyrogenic fever pathogenesis. *Eur J Pharmacol* 2011; 667(1-3): 6-12.

## 10. Cefaleias atribuídas a perturbação da homeostasia

- 10.1 Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia
  - 10.1.1 Cefaleia da grande altitude
  - 10.1.2 Cefaleia atribuída a viagem de avião
  - 10.1.3 Cefaleia do mergulho
  - 10.1.4 Cefaleia da apneia do sono
- 10.2 Cefaleia da diálise
- 10.3 Cefaleia atribuída a hipertensão arterial
  - 10.3.1 Cefaleia atribuída a feocromocitoma
  - 10.3.2 Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva
  - 10.3.3 Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva
  - 10.3.4 Cefaleia atribuída a pré-eclampsia ou eclampsia
  - 10.3.5 Cefaleia atribuída a desregulação autonómica
- 10.4 Cefaleia atribuída a hipotireoidismo
- 10.5 Cefaleia atribuída ao jejum
- 10.6 Cefaleia cardíaca
- 10.7 Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostasia

### Codificada noutra local:

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

## Comentário geral

### Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Quando uma cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com uma alteração da homeostasia, é classificada como uma cefaleia secundária atribuída a essa perturbação. Isso também é verdade quando a nova cefaleia tem as características de qualquer das cefaleias primárias classificadas na parte um da ICHD-3 beta. Quando uma cefaleia *preexistente* com as características de uma cefaleia primária se torna *crónica*, ou agrava significativamente (geralmente significa um aumento para o dobro ou maior na frequência e/ou severidade), em estreita relação temporal com a perturbação da homeostasia, ambos o diagnóstico da cefaleia inicial e o diagnóstico de 10. Cefaleia atribuída a uma perturbação da homeostasia (ou um dos seus subtipos), devem ser atribuídos, desde que haja boa evidência de que a perturbação pode causar cefaleias.

## Introdução

Os mecanismos causais subjacentes aos vários subtipos de 10. Cefaleia atribuída a perturbação da homeostasia, são vários. Não obstante, é possível estabelecer critérios de diagnóstico geral, aplicáveis em muitos casos, como os seguintes:

- A. A cefaleia preenche o critério C
- B. Uma perturbação da homeostasia conhecida como sendo capaz de causar dores de cabeça foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da perturbação da homeostasia

- 2. cada um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da perturbação da homeostasia
    - b) a cefaleia melhorou significativamente após a resolução da perturbação da homeostasia
  - 3. a cefaleia tem características típicas de uma perturbação da homeostasia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## 10.1 Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia

### Descrição:

A cefaleia causada por hipóxia e/ou hipercapnia e ocorrendo em condições de exposição a um ou ambos.

### Crítérios de diagnóstico:

- A. A cefaleia preenche o critério C
- B. Exposição a condições de hipóxia e/ou hipercapnia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, um dos seguintes:
  - 1. A cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a exposição
  - 2. Cada um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do aumento da exposição a hipóxia e/ou hipercapnia
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da hipóxia e/ou hipercapnia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### 10.1.1 Cefaleia da grande altitude

#### Descrição:

Cefaleia, geralmente bilateral e agravada pelo exercício, causada pela subida acima dos 2.500 metros. Resolve espontaneamente dentro de 24 horas após a descida.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Teve lugar na subida a uma altitude superior a 2.500 metros
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. Cefaleia que se desenvolveu em relação temporal com a subida
  - 2. Qualquer um ou ambos os seguintes:
    - a) Cefaleia que agrava significativamente a par da continuação da subida
    - b) Cefaleia que resolveu dentro de 24 horas após a descida abaixo de 2500 metros
  - 3. cefaleia com, pelo menos, duas das seguintes três características:
    - a) localização bilateral
    - b) intensidade ligeira a moderada
    - c) agravada pelo exercício, movimento, esforço abdominal, tosse e/ou inclinação para a frente
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

10.1.1 A *cefaleia de alta altitude* é uma complicação frequente da subida às altitudes, ocorrendo em mais de 30% dos montanhistas. Os fatores de risco incluem história de 1. *Enxaqueca*, baixa saturação arterial de oxigénio arterial, elevado grau de exercício e ingestão de líquidos inferior 2 litros nas 24 horas.

A maior parte dos casos de 10.1.1 *Cefaleia de alta altitude* responde a analgésicos simples, tais como o paracetamol (acetaminofeno) ou ibuprofeno. Contudo, a doença aguda da montanha consiste em, pelo menos, uma cefaleia moderada, combinada com um ou mais sintomas de náuseas, anorexia, fadiga, fotofobia, tonturas e perturbações do sono. A Acetazolamida (125mg, duas a três vezes por dia) e esteroides podem reduzir a suscetibilidade à doença aguda da montanha. Outras estratégias preventivas incluem dois dias de aclimação antes de embarcar num exercício extenuante a altas altitudes, ingestão abundante de líquidos e evitar o álcool.

**10.1.2 Cefaleia atribuída a viagem de avião****Descrição:**

Cefaleia, frequentemente grave, geralmente unilateral e periorcular e sem sintomas autonómicos, ocorrendo durante e causada pela viagem de avião. Desaparece após a aterragem.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos dois episódios de cefaleias preenchendo o critério C
- B. O doente está a viajar de avião
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. cefaleia que se desenvolveu exclusivamente durante a viagem de avião
  - 2. qualquer um ou ambos os seguintes:
    - a) cefaleia que agravou em relação temporal com a subida após a descolagem e/ou descida antes de aterrar o avião
    - b) cefaleia que melhora espontaneamente dentro de 30 minutos após a subida ou descida do avião estar completa
  - 3. a cefaleia é grave, com pelo menos duas das seguintes três características:
    - a) localização unilateral (pode ocorrer irradiação orbito-frontal)
    - b) intensidade ligeira a moderada
    - c) tipo espetada ou punhalada (também pode ser pulsátil)
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

As 10.1.2 *Cefaleias atribuídas a viagem de avião* ocorrem durante a aterragem em mais de 85% dos doentes. Alternância de lado, entre diferentes voos, ocorre em cerca de 10% dos casos. Em menos de 5% dos casos tem sido

descrito congestão nasal, sensação de má ventilação da face ou lacrimejo (choro) ipsilateral.

A presença de sinusite deve ser excluída.

**10.1.3 Cefaleia do mergulho****Codificada noutra local:**

1. *Enxaqueca*, 2. *Cefaleia tipo tensão*, 4.2 *Cefaleia primária do exercício*, 4.5 *Cefaleia do estímulo frio*, 4.6.1 *Cefaleia por compressão externa* e 11.2.1 *Cefaleia cervicogénica*, podem ocorrer durante o mergulho. Nessas circunstâncias, o mergulho deverá ser considerado como um fator precipitante em vez de uma causa e a cefaleia deverá ser codificada de acordo com essas perturbações.

**Descrição:**

A cefaleia causada pelo mergulho abaixo de 10 metros, ocorrendo durante o mergulho e frequentemente intensificada com o emergir, na ausência de doença por descompressão. É geralmente acompanhada por sintomas de intoxicação por dióxido de carbono. Remete rapidamente com oxigénio ou, se este não é dado, espontaneamente dentro de 3 dias após o mergulho ter terminado.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Ambos os seguintes:
  - 1. o doente está a mergulhar a uma profundidade superior a 10 metros
  - 2. não há evidência de doença por descompressão
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, um dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se durante o mergulho
  - 2. qualquer um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou com o prosseguimento do mergulho
    - b) qualquer dos seguintes:
      - (i) cefaleia que resolve espontaneamente dentro de 3 dias depois de completar o mergulho
      - (ii) cefaleia que desaparece dentro de uma hora após tratamento com oxigénio a 100%
  - 3. Pelo menos um dos seguintes sintomas de intoxicação por CO<sub>2</sub>:
    - a) confusão mental
    - b) cabeça leve
    - c) incoordenação motora
    - d) dispneia
    - e) rubor facial
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

Há alguma evidência de que a hipercapnia na ausência de hipóxia está associada com cefaleias. O melhor exemplo clínico de cefaleia atribuída a hipercapnia é 10.1.3 *Cefaleia do mergulho*.

Hipercapnia (pCO<sub>2</sub> arterial > 50mmHg) é conhecida como causa de relaxamento do músculo liso cerebrovascular, levando a vasodilatação e aumento da pressão intra-

craniana. O dióxido de carbono pode acumular-se num mergulhador que intencionalmente suspende a sua respiração intermitentemente numa tentativa errada para conservar o ar ou faz respirações pouco profundas para minimizar as oscilações de flutuação nas estreitas passagens de um navio naufragado ou de uma caverna. Os mergulhadores podem também hipoventilar inadvertidamente quando o equipamento de mergulho ou colete flutuante muito apertado restringem a expansão torácica, ou quando a ventilação é inadequada em resposta ao esforço físico. Os exercícios extenuantes aumentam em mais de dez vezes a produção de CO<sub>2</sub> resultando na elevação transitória de PCO<sub>2</sub> a mais de 60mmHg. 10.1.3 *Cefaleia do mergulho* habitualmente intensifica-se durante a fase de descompressão do mergulho ou no retorno à superfície.

#### 10.1.4 Cefaleia da apneia do sono

##### **Descrição:**

Cefaleia matinal, geralmente bilateral e com a duração de menos de 4 horas, causada pela apneia do sono.

##### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia presente ao acordar após o sono e preenchendo o critério C
- B. Apneia do sono (índice de apneia/hipopneia  $\geq$  5) que tenha sido diagnosticada<sup>1</sup>
- C. Evidência de causalidade demonstrada, pelo menos por dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolve-se em relação temporal com o início da apneia do sono
  2. qualquer um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou a par do agravamento da apneia de sono
    - b) a cefaleia melhora significativamente ou desaparece a par da melhoria ou resolução da apneia de sono
  3. A cefaleia tem pelo menos uma das três características seguintes:
    - a) recorre em >15 dias por mês
    - b) todas as seguintes:
      - (i) localização bilateral
      - (ii) tipo pressão
      - (iii) não acompanhada de náuseas, fotofobia ou fonofobia
    - c) resolve dentro de 4 horas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

##### **Nota:**

1. O índice de apneia-hipopneia é calculado pela divisão do número de episódios de apneia pelo número de horas de sono (5-15/hora=ligeira; 15-30/hora=moderado; > 30/hora = grave).

##### **Comentários:**

10.1.4 *Cefaleia da apneia do sono* parece ser menos frequente e de maior duração do que o assumido previamente. O diagnóstico definitivo requer polissonografia noturna. Embora a cefaleia matinal seja significativamente mais

comum em doentes com apneia do sono do que na população geral, a cefaleia presente ao acordar não é um sintoma específico, porque ocorre numa variedade de cefaleias primárias e secundárias, noutras perturbações respiratórias relacionadas com o sono para além da apneia do sono (por exemplo: síndrome de Pickwick, doença pulmonar obstrutiva crónica) e em outras perturbações do sono primárias, tais como os movimentos periódicos das pernas no sono.

Não é claro se o mecanismo envolvido na 10.1.4 *Cefaleia da apneia do sono* está relacionado com a hipóxia, a hipercapnia ou a perturbação do sono.

## 10.2 Cefaleia da diálise

##### **Descrição:**

Cefaleia sem características específicas ocorrendo durante e sendo causada pela hemodiálise. Resolve espontaneamente dentro de 72 horas, após a sessão de hemodiálise ter terminado.

##### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos três episódios de cefaleia aguda preenchendo o critério C
- B. O doente está em hemodiálise
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. cada cefaleia desenvolveu-se durante uma sessão de hemodiálise
  2. qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) cada cefaleia piorou durante a sessão de diálise
    - b) cada cefaleia terminou dentro de 72 horas, após o fim da sessão de diálise
  3. os episódios de cefaleias terminam após o fim da hemodiálise por transplante renal bem sucedido
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentários:**

A 10.2 *Cefaleia da diálise* ocorre, frequentemente, em associação com a hipotensão e com a síndrome do desequilíbrio dialítico. A síndrome do desequilíbrio dialítico pode iniciar-se com cefaleia e progredir para obnubilação e, finalmente, coma, com ou sem convulsões. Esta síndrome é relativamente rara e pode ser evitada pela alteração dos parâmetros dialíticos.

Níveis de sódio elevados e de magnésio elevados podem ser os fatores de risco para o desenvolvimento de 10.2 *Cefaleia da diálise*.

Como a cafeína é rapidamente removida pela diálise, 8.3.1 *Cefaleia por privação de cafeína* deve ser considerada nos doentes que consomem grandes quantidades de cafeína.

## 10.3 Cefaleia atribuída a hipertensão arterial

##### **Descrição:**

Cefaleia frequentemente bilateral e pulsátil, causada pela hipertensão arterial, geralmente durante uma subida aguda da pressão sanguínea sistólica (para  $\geq$  180 mmHg)

e/ou diastólica (para  $\geq 120$  mmHg. Desaparece após normalização da pressão arterial.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Comprovada hipertensão arterial, definida como pressão sistólica  $\geq 180$ mmHg e/ou pressão diastólica  $\geq 120$ mmHg
- C. Evidência de causalidade demonstrada por cada um ou ambos os seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da hipertensão
  - 2. qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente a par do agravamento da hipertensão
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da hipertensão
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

A hipertensão arterial ligeira (140-159/90-99mmHg) ou moderada (160-179/100-109mmHg) crónica parece não causar cefaleia. Se a hipertensão arterial moderada *predispõe* a cefaleia é uma questão controversa, mas há alguma evidência de que isso possa acontecer. A monitorização ambulatoria da pressão arterial em doentes com hipertensão arterial ligeira ou moderada não revelou uma relação convincente entre as flutuações da pressão arterial, num período de 24 horas, e a presença ou a ausência de cefaleia.

### 10.3.1 Cefaleia atribuída a feocromocitoma

**Codificadas noutro lugar:**

Quando encefalopatia hipertensiva está presente, a cefaleia é codificada como 10.3.3 *Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva*. Quando o diagnóstico de feocromocitoma ainda não foi feito e a encefalopatia hipertensiva ainda não está presente, os doentes podem satisfazer os critérios de diagnóstico de 10.3.2 *Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva*.

**Descrição:**

Crises de cefaleias, geralmente graves e de curta duração (menos de 1 hora) e acompanhadas de suores, palpitações, palidez e/ou ansiedade, causadas pelo feocromocitoma.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Episódios recorrentes de cefaleias, de curta duração, preenchendo o critério C
- B. Feocromocitoma demonstrado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. episódios de cefaleias iniciados em relação temporal com o desenvolvimento do feocromocitoma ou levaram à sua descoberta
  - 2. qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) episódios isolados de cefaleias que se desenvol-

vem em relação temporal com subidas abruptas da pressão arterial

- b) episódios isolados de cefaleias que desaparecem, em relação temporal, com a normalização da pressão arterial
- 3. A cefaleia é acompanhada, pelo menos, por um dos seguintes:
  - a) sudorese
  - b) palpitações
  - c) ansiedade
  - d) palidez
- 4. Os episódios de cefaleias que desaparecem completamente após a remoção do feocromocitoma
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A 10.3.1 *Cefaleia atribuída a feocromocitoma* ocorre como cefaleia paroxística em 51-80% dos doentes com feocromocitoma. É frequentemente grave, frontal ou occipital e, geralmente, descrita como sendo pulsátil ou constante. Uma característica importante dessa cefaleia é a duração curta, menos de 15 minutos em 50% e menos de 1 hora em 70% dos doentes. Outras características incluem apreensão e/ou ansiedade, frequentemente com a sensação de morte iminente, tremor, distúrbios visuais, dor abdominal ou torácica, náuseas, vômitos e ocasionalmente parestesias. A face pode empalidecer ou ruborizar-se durante as crises.

O diagnóstico é estabelecido pela demonstração de um aumento de excreção de catecolaminas ou dos seus metabolitos, e pode geralmente ser assegurado na análise de uma única amostra de urina de 24 horas, colhida quando o doente está hipertenso ou sintomático.

### 10.3.2 Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva

**Codificado noutro lugar:**

10.3.1 *Cefaleia atribuída a feocromocitoma*.

**Descrição:**

Cefaleia geralmente bilateral e pulsátil, causada por uma subida episódica da tensão arterial (sistólica  $\geq 180$ mmHg e/ou diastólica  $\geq 120$ mmHg). Desaparece após normalização da pressão sanguínea.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
  - 1. uma crise hipertensiva<sup>1</sup> está a ocorrer
  - 2. não há aspetos clínicos ou outra evidência de encefalopatia hipertensiva
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se durante a crise hipertensiva
  - 2. qualquer um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente a par do aumento da hipertensão

- b) a cefaleia melhorou ou desapareceu a par da melhoria ou da resolução da crise hipertensiva
- 3. cefaleia com pelo menos uma das seguintes três características:
  - a) localização bilateral
  - b) pulsátil
  - c) precipitada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Nota:**

- 1. A crise hipertensiva é definida como uma subida paroxística da pressão sanguínea sistólica (para  $\geq 180$  mmHg) e/ou diastólica (para  $\geq 120$  mmHg).

**Comentário:**

A hipertensão paroxística pode ocorrer em associação com a falência dos reflexos dos baroreceptores (após endarterectomia carotídea ou subsequente à irradiação do pescoço) ou em doentes com tumores de células entrocromafins.

### 10.3.3 Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva

**Descrição:**

Cefaleia geralmente bilateral e pulsátil, causada por elevação persistente da pressão sanguínea a 180/120 mmHg ou acima e acompanhada por sintomas de encefalopatia, tais como confusão, letargia, perturbações da visão ou convulsões. Melhora com a normalização da pressão arterial.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Diagnosticada encefalopatia hipertensiva
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da encefalopatia hipertensiva
  - 2. qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente a par do agravamento da encefalopatia hipertensiva
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da encefalopatia hipertensiva
  - 3. a cefaleia tem pelo menos duas das seguintes características:
    - a) dor difusa
    - b) pulsátil
    - c) agrava com a física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A Encefalopatia Hipertensiva apresenta-se com elevação persistente da pressão sanguínea para  $\geq 180/120$  mmHg e, pelo menos dois, de confusão, reduzido nível de consciência, perturbações visuais incluindo cegueira e convulsões. Admite-se que ocorre, quando a vasoconstricção cerebrovascular compensatória não consegue preve-

nir a hiperperfusão cerebral à medida que a pressão arterial sobe. À medida que a auto regulação normal do fluxo sanguíneo cerebral é suplantada, a permeabilidade endotelial aumenta e o edema cerebral desenvolve-se. Na RMN, frequentemente, isto é mais evidente na substância branca parieto-occipital.

Embora a encefalopatia hipertensiva em doentes com hipertensão arterial crónica esteja habitualmente associada a uma pressão arterial diastólica  $> 120$  mmHg e a uma retinopatia hipertensiva de grau 3 ou 4 (classificação de Keith-Wagner-Barker), indivíduos previamente normotensos podem desenvolver sinais de encefalopatia com pressão arterial tão baixa quanto 160/100 mmHg. A retinopatia hipertensiva pode não estar presente por ocasião da apresentação clínica.

Qualquer causa de hipertensão pode levar à encefalopatia hipertensiva. A cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva deverá ser codificada como 10.3.3 *Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva*, independentemente da causa subjacente.

### 10.3.4 Cefaleia atribuída a pré-eclampsia ou eclampsia

**Descrição:**

Cefaleia geralmente bilateral e pulsátil, ocorrendo na mulher durante a gravidez ou no puerpério imediato com pré-eclampsia ou eclampsia.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia, na mulher grávida ou no puerpério (até 4 semanas pós-parto) preenchendo o critério C
- B. Pré-eclampsia ou eclampsia diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da pré-eclampsia ou eclampsia
  - 2. cada um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente a par do agravamento da pré-eclampsia ou eclampsia
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu a par da melhoria ou desaparecimento da pré-eclampsia ou eclampsia
  - 3. a cefaleia tem pelo menos duas das seguintes três características:
    - a) localização bilateral
    - b) pulsátil
    - c) agrava com a atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A pré-eclampsia e eclampsia parecem envolver uma forte resposta inflamatória maternal, com ampla atividade imunológica sistémica. A placenta parece essencial para o seu desenvolvimento, embora relatos clínicos indiquem que a eclampsia pode ocorrer no puerpério, assim como na gravidez. A pré-eclampsia e a eclampsia são perturbações multissistémicas com formas variadas. O seu diag-

nóstico requer hipertensão (> 140/90 mmHg) documentada em duas avaliações da pressão sanguínea, separadas, pelo menos, de 4 horas ou a subida da pressão diastólica de  $\geq 15$  mmHg ou da pressão sistólica de  $\geq 30$  mmHg, acompanhada por excreção de proteína na urina > 0,3 g/24 horas. Para além disso, podem ocorrer edema dos tecidos, trombocitopenia e alterações da função hepática.

### 10.3.5 Cefaleia atribuída a desregulação autonómica

#### Descrição:

Cefaleia grave pulsátil, de início súbito, em doentes com traumatismo da medula espinal e desregulação autonómica. Esta última, que pode ter risco de vida, manifesta-se como uma subida paroxística da pressão arterial, entre outros sintomas e sinais clínicos, e é frequentemente despoletada por uma irritação intestinal ou vesical (por infeção, distensão ou obstipação/oclusão).

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia de início súbito, preenchendo o critério C
- B. Presença de traumatismo da medula espinal e desregulação autonómica documentada por uma subida paroxística/episódica acima da linha de base da pressão sistólica de  $\geq 30$  mmHg e/ou da pressão diastólica  $\geq 20$  mmHg
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a subida da pressão arterial
  2. qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente a par do aumento da pressão arterial
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da diminuição da pressão arterial
  3. a cefaleia tem pelo menos duas das seguintes quatro características:
    - a) intensidade grave
    - b) pulsátil
    - c) acompanhada por diaforese craniana até ao nível da lesão medular
    - d) despoletada por reflexos intestinais ou vesicais
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

A data de início da desregulação autonómica após a lesão medular é variável e tem sido descrita, desde 4 dias a 15 anos.

Dado que a desregulação autonómica pode pôr a vida em risco, o seu reconhecimento rápido e tratamento imediato são cruciais. A 10.3.5 *Cefaleia atribuída a desregulação autonómica* é uma cefaleia grave de início súbito acompanhada por diversos outros sintomas e sinais clínicos, incluindo aumento da pressão sanguínea, frequência cardíaca alterada e diaforese craniana até ao nível da lesão medular. Estes sintomas são despoletados por estímulos lesionais e não lesionais, geralmente de origem visceral (distensão vesical, infeção do trato urinário, distensão ou

obstrução intestinal, procedimentos urológicos, úlcera gástrica e outros), mas também de origem somática (úlceras de pressão, unha encravada, queimaduras, traumatismos, intervenções cirúrgicas ou procedimentos de diagnóstico invasivos).

### 10.4 Cefaleia atribuída a hipotiroidismo

#### Descrição:

Cefaleia, geralmente bilateral e não pulsátil, em doentes com hipotiroidismo e revertendo após normalização dos níveis da hormona tiroideia.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Hipotiroidismo comprovado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do hipotiroidismo ou levou à sua descoberta
  2. qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piora significativamente a par do agravamento do hipotiroidismo
    - b) a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria ou resolução do hipotiroidismo
  3. a cefaleia tem pelo menos uma das seguintes características:
    - a) localização bilateral
    - b) não pulsátil
    - c) constante ao longo do tempo
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

Estima-se que aproximadamente 30% dos doentes com hipotiroidismo sofram de 10.4 *Cefaleia atribuída a hipotiroidismo*. O seu mecanismo não é claro. Há uma preponderância feminina e frequentemente uma história de enxaqueca na infância. A cefaleia não está associada a náuseas ou vômitos.

Na presença de hipotiroidismo, a cefaleia pode também ser uma manifestação de adenoma da hipófise (codificado como 7.4.3 *Cefaleia atribuída a hiper ou hiposecreção hipotalâmica ou hipofisária*).

### 10.5 Cefaleia atribuída ao jejum

#### Codificada noutro lugar:

Um episódio de enxaqueca desencadeado pelo jejum é codificado como 1. *Enxaqueca* ou um dos seus subtipos.

#### Descrição:

Cefaleia não pulsátil, difusa, geralmente ligeira a moderada, ocorrendo durante e causada pelo jejum de pelo menos 8 horas. É aliviada após comer.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia difusa não preenchendo os critérios para 1. *Enxaqueca* ou qualquer dos seus subtipos, mas preenchendo o critério C
- B. O doente está em jejum há  $\geq 8$  horas
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se durante o jejum
  - 2. a cefaleia melhorou significativamente após a ingestão de comida
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

10.5 *Cefaleia atribuída ao jejum* é significativamente mais comum em indivíduos com história prévia de cefaleias. Apesar disso, a típica cefaleia atribuída ao jejum é difusa, não pulsátil, ligeira a moderada em intensidade, naqueles com história prévia de enxaqueca, as cefaleias podem parecer 1.1 *Enxaqueca sem aura*. Se os critérios para essa perturbação são preenchidos, a cefaleia deve ser codificada de acordo com isso (sendo o jejum um fator precipitante).

A possibilidade da cefaleia se desenvolver em resultado do jejum aumenta com a duração do jejum. Não obstante, a 10.5 *Cefaleia atribuída ao jejum* não parece estar relacionada com a duração do sono, privação de cafeína ou hipoglicemia.

Embora a cefaleia possa ocorrer em condições de disfunção cerebral induzida pela hipoglicemia, não há evidência conclusiva para sustentar a associação causal.

A 10.5 *Cefaleia atribuída ao jejum* pode ocorrer na ausência de hipoglicemia, a hipoglicemia induzida pela insulina não precipita cefaleias nos sofreadores de enxaqueca e a cefaleia não é uma queixa dos doentes que se apresentam nos serviços de urgência com hipoglicemia sintomática.

## 10.6 Cefaleia cardíaca

**Descrição:**

Cefaleia semelhante à enxaqueca, geralmente mas não sempre agravada pelo exercício, ocorrendo durante um episódio de isquemia miocárdica. É aliviada pela nitroglicerina.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma isquemia miocárdica aguda demonstrada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolve-se em relação temporal com o início da isquemia miocárdica aguda
  - 2. qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piora significativamente a par do agravamento da isquemia miocárdica
    - b) a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria ou resolução da isquemia miocárdica
  - 3. A cefaleia tem, pelo menos, duas das quatro caracte-

rísticas seguintes:

- a) intensidade moderada a grave
  - b) acompanhada por náuseas
  - c) não acompanhada por fotofobia ou fonofobia
  - d) agravada pelo exercício
4. a cefaleia é aliviada pela nitroglicerina ou derivados
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

O diagnóstico deve incluir documentação cuidadosa da cefaleia e simultaneamente da isquemia cardíaca, durante teste ergométrico com prova de esforço ou cintigrafia nuclear cardíaca em stress. No entanto, a 10.6 *Cefaleia cardíaca* tem sido descrita como ocorrendo em repouso.

A falha em reconhecer e diagnosticar corretamente a 10.6 *Cefaleia cardíaca* pode ter graves consequências. Como tal, distinguir esta perturbação da 1.1 *Enxaqueca sem aura* tem uma importância fundamental, particularmente, porque os medicamentos vasoconstritores (ex: triptanos, ergotamina) que estão indicados no tratamento de enxaqueca, estão contraindicados nos doentes com doença cardíaca isquémica. Ambas as situações podem produzir uma cefaleia forte acompanhada de náusea e ambas podem ser desencadeadas pelo exercício. Uma cefaleia semelhante à enxaqueca pode ser desencadeada pelo tratamento da angina, tal como a nitroglicerina.

## 10.7 Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostasia

**Descrição:**

Cefaleia causada por qualquer perturbação da homeostasia não descrita acima.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Diagnosticada uma perturbação da homeostasia diferente das descritas acima e conhecida como podendo causar cefaleias
- C. Evidência de causalidade demonstrada por qualquer ou ambos os seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolve-se em relação temporal com o início da perturbação da homeostasia
  - 2. qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piora significativamente a par do agravamento da perturbação da homeostasia
    - b) a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria ou resolução da perturbação da homeostasia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Embora as relações entre a cefaleia e uma variedade de doenças sistémicas e metabólicas tenha sido proposta, a avaliação sistemática dessas relações não foi efetuada e não há evidência suficiente para construir critérios operacionais de diagnóstico.

## Bibliografia

Bigal ME and Gladstone J. The metabolic headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12: 292–295.

### 10.1.1 Cefaleia da grande altitude

- Appenzeller O. Altitude headache. *Headache* 1972; 12: 126–129.
- Burtscher M, Mairer K, Wille M and Broessner G. Risk factors for high-altitude headache in mountaineers. *Cephalalgia* 2011;31: 706–711.
- Clarke C. Acute mountain sickness: Medical problems associated with acute and subacute exposure to hypobaric hypoxia. *Postgrad Med J* 2006; 82: 748–753.
- Ginsberg MD. Carbon monoxide intoxication: Clinical features, neuro-pathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985; 23: 281–288.
- Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A and Perkins JT. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987; 107: 174–176.
- Jafarian S, Gorouhi F and Lotfi J. Reverse association between high-altitude headache and nasal congestion. *Cephalalgia* 2007;27: 899–903.
- Lipton RB, Mazer C, Newman LC and Solomon S. Sumatriptan relieves migraine-like headaches associated with carbon monoxide exposure. *Headache* 1997; 37: 392–395.
- Porcelli J and Gugelchuk G. A trek to the top: A review of acute mountain sickness. *J Am Osteopath Assoc* 1995; 95: 718–720.
- Serrano-Dueñas M. High-altitude headache. *Expert Rev Neurother* 2007; 7: 245–248.
- Schoonman GG, Sándor PS, Agosti RM, et al. Normobaric hypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine. *Cephalalgia* 2006; 26: 816–819.
- Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, et al. Clinical features of headache at altitude: A prospective study. *Neurology* 2003;60: 1167–1171.
- Wilson MH, Newman S and Imray CH. The cerebral effects of ascent to high altitudes. *Lancet Neurol* 2009; 8: 175–191.

### 10.1.2 Cefaleia atribuída a viagem de avião

- Berilgen MS and Mungen B. Headache associated with airplane travel: Report of six cases. *Cephalalgia* 2006; 26: 707–711.
- Berilgen MS and Mungen B. A new type of headache. Headache associated with airplane travel: Preliminary diagnostic criteria and possible mechanisms of aetiopathogenesis. *Cephalalgia* 2011; 31: 1266–1273.
- Mainardi F, Lissotto C, Maggioni F and Zanchin G. Headache attributed to airplane travel ('Airplane headache'). Clinical profile based on a large case series. *Cephalalgia* 2012; 32: 592–599.

### 10.1.3 Cefaleia do mergulho

- Cheshire WP, Ott MC Jr. Headache in divers. *Headache* 2001; 41:235-247.
- Di Fabio R, Vanacore N, Davassi C, et al. Scuba diving is not associated with high prevalence of headache: A cross-sectional study in men. *Headache* 2012; 52: 385–392.
- Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB, et al. Diving and subaquatic medicine. 3rd Ed. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1992:404-406.
- Englund M and Risberg J. Self-reported headache during saturation diving. *Aviat Space Environ Med* 2003; 74: 236–241.
- Sliwka U, Kransney JA, Simon SG, et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998; 69:299-306.

### 10.1.4 Cefaleia da apneia do sono

- Aldrich MS, Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990; 150:1265-1267.
- Alberti A, Mazzotta G, Gallinella E, et al. Headache characteristics in obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *Acta Neurol Scand* 2005; 111: 309–316.
- Chen PK, Fuh JL, Lane HY, et al. Morning headache in habitual snorers: Frequency, characteristics, predictors and impacts. *Cephalalgia* 2011; 31: 829–836.
- Greenough GP, Nowell PD and Sateia MJ. Headache complaints in relation to nocturnal oxygen saturation among patients with sleep apnea syndrome. *Sleep Med* 2002; 3: 361–364.
- Goksan B, Gunduz A, Karadeniz D, et al. Morning headache in sleep apnoea: Clinical and polysomnographic evaluation and response to nasal continuous positive airway pressure. *Cephalalgia* 2009; 29: 635–641.
- Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Tension-type headache and sleep apnea in the general population. *J Headache Pain* 2011; 12: 63–69.
- Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Sleep apnea headache in the general population. *Cephalalgia* 2012; 32: 451–458.
- Loh NK, Dinner, DS; Foldvary, DO; Skobieranda, F; Yew, WW. Do patients with obstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch Intern Med* 1999;159:1765-1768.
- Luchesi LM, Speciali JG, Santos-Silva R, et al. Nocturnal awakening with headache and its relationship with sleep disorders in a population sample of adult inhabitants of Sao Paulo City, Brazil.

*Cephalalgia* 2010; 30: 1477–1485.

- Mitsikostas DD, Vikelis M and Viskos A. Refractory chronic headache associated with obstructive sleep apnoea syndrome. *Cephalalgia* 2008; 28: 139–143.
- Ozge A, Ozge C, Kaleagasi H, et al. Headache in patients with chronic obstructive pulmonary disease: Effects of chronic hypoxemia. *J Headache Pain* 2006; 7: 37–43.
- Poceta JS, Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995; 35:586-589.

### 10.2 Cefaleia da diálise

- Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA, Speciali JG. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalalgia* 2003; 23:146-9.
- Jameson, MD, Wiegmann, TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Medical Clinics of North America* 1990; 74:945-60.

### 10.3 Cefaleia atribuída a hipertensão arterial

- Dodick DW. Recurrent short-lasting headache associated with paroxysmal hypertension: a clonidine-responsive syndrome. *Cephalalgia* 2000; 20:509-514.
- Gipponi S, Venturelli E, Rao R, et al. Hypertension is a factor associated with chronic daily headache. *Neurol Sci* 2010; 31Suppl 1: 171–173.
- Furlan JC. Headache attributed to autonomic dysreflexia. *Neurology* 2011; 77: 792–798.
- Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, Rosa D, Melo AG, Moreira LB. Behavior of ambulatory blood pressure surrounding episodes of headache in mildly hypertensive patients. *Arch Intern Med* 2001; 161:252-255.
- Kruszewski P, Bieniaszewski L, Neubauer J, Krupa-Wojciechowska B. Headache in patients with mild to moderate hypertension is generally not associated with simultaneous blood pressure elevation. *J Hypertension* 2000; 18:437-444.
- Lance JW, Hinterberger H. Symptom of pheochromocytoma with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976; 33:281-288.
- Land SH, Donovan T. Pre-eclampsia and eclampsia headache: classification recommendation [letter]. *Cephalalgia* 1999; 19:67-9.
- Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, Salisbury SR, Tan MH. Pheochromocytoma: a ten-year survey. *Quart J Med* 1997; 90:51-60.
- Mannelli M, Ianni L, Cilotti A, Conti A. Pheochromocytoma in Italy: A multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999; 141:619-624.
- Thomas JE, Rooke ED, Kvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966; 197:754-758.
- Vaughan CJ, Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000; 356:411-417.
- Walker JJ. Pre-eclampsia. *Lancet* 2000; 356:1260-65.
- Weiss NS. Relation of high blood pressure to headache, epistaxis, and selected other symptoms. The United States Health Examination Survey of Adults. *N Engl J Med* 1972; 287:631-3.
- Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M, Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27:144-147.

### 10.4 Cefaleia atribuída a hipotireoidismo

- Airaghi L, Catania A. Endocrine headache. In: *Seminars in headache management. Neuroendocrinological aspects of headache, vol 4, number 4*. B.C.Decker Inc, 1999:1-15.
- Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987; 27:351-3.
- Arafah BM, Prunty D, Ybarra J, Hlavin ML, Selman WR. The dominant role of increased intrasellar pressure in the pathogenesis hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headache in patients with pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85:1789-93.
- Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948; 29:456-60.
- Levy MJ, Matharu MS, Meeran K, et al. The clinical characteristics of headache in patients with pituitary tumours. *Brain* 2005; 128: 1921–1930.
- Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. *Cephalalgia* 1988; 18:687-689.

### 10.5 Cefaleia atribuída ao jejum

- Dalton K. Food intake prior to migraine attacks. Study of 2,313 spontaneous attacks. *Headache* 1975; 15:188-193.
- Dexter JD, Roberts J, Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978; 18:91-94.
- Malouf R, Brust JCM. Hypoglycemia: causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985; 17:421-430.
- Mosek, AC, Korczyn, A.D. Yom Kippur Headache. *Neurology* 1995; 45:1953-1955.
- Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1971; 34:154-156.
- Service FJ. Hypoglycemic disorders. In: Wyngaarden JB, Smith LH, Bennett JC, eds. *Cecil's textbook of medicine, 18th ed*. Philadelphia: WB Saunders, 1992:1310-1317.

### 10.6 Cefaleia cardíaca

- Blacky RA, Rittlemeier JT, Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987;60:730.
- Chen SP, Fuh JL, Yu WC, et al. Cardiac cephalgia: Case series and review of the literature with new ICDH-II criteria revisited. *Eur Neurol* 2004; 24: 231–234.
- Bowen J, Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina: reproduction of symptoms during angioplasty. *Headache* 1993; 33:238-239.
- Fleetcroft R, Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J R Soc Med* 1985; 78:676.
- Grace A, Horgan J, Breathnach K, Staunton H. Anginal headache and its basis. *Cephalgia* 1997; 17:195-6.
- Gutierrez-Morlote J and Pascual J. Cardiac cephalgia is not necessarily and exertional headache: Case report. *Cephalgia* 2002; 22: 765–766.
- Lefkowitz D, Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982; 39:130.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, Leckie RS, Ribeiro S, Newman LC, Greenberg MA. Cardiac cephalgia: a treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49:813-816.
- Vernay D, Deffond D, Fraysse P, Dordain G. Walk headache: an unusual manifestation of ischemic heart disease. *Headache* 1989; 29:350-351. *Headache* 1989; 29: 350–351.
- Wei JH and Wang HF. Cardiac cephalgia: Case reports and review. *Cephalgia* 2008; 28: 892–896.

## 11. Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas cranianas ou faciais

- 11.1 Cefaleia atribuída a perturbação de osso craniano
- 11.2 Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço
  - 11.2.1 Cefaleia cervicogénica
  - 11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea
  - 11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia crânio-cervical
- 11.3 Cefaleia atribuída a perturbação dos olhos
  - 11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo
  - 11.3.2 Cefaleia atribuída a erros de refração
  - 11.3.3 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia (estrabismo latente ou manifesto)
  - 11.3.4 Cefaleia atribuída a inflamação ocular
  - 11.3.5 Cefaleia atribuída a trocleíte
- 11.4 Cefaleia atribuída a perturbação dos ouvidos
- 11.5 Cefaleia atribuída a perturbação do nariz ou seios perinasais
  - 11.5.1 Cefaleia atribuída a rinosinusite aguda
  - 11.5.2 Cefaleia atribuída a rinosinusite crónica ou recorrente
- 11.6 Cefaleia atribuída a perturbação dos dentes ou mandíbula
- 11.7 Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação da articulação temporomandibular (ATM)
- 11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioídeu
- 11.9 Cefaleia ou dor facial atribuída a outra perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas

### **Codificada noutro local:**

Cefaleias decorrentes de traumatismo da cabeça ou pescoço são classificadas no grupo 5. *Cefaleia atribuída a traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical*, em particular relativamente à cefaleia atribuída à lesão em contragolpe, independentemente da possibilidade destas cefaleias serem devidas a patologia cervical. As cefaleias neuralgiformes com manifestações algicas faciais, cervicais e/ou cefálicas são classificadas no grupo 13. *Neuralgias cranianas e outras dores faciais*.

## Comentário geral

### **Cefaleia primária, secundária ou ambas?**

Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em relação temporal estreita com uma alteração craniana, cervical, facial, dos olhos, nariz, seios perinasais, boca ou dentes que é reconhecida como causa de dor, será classificada como uma cefaleia secundária atribuível a essa alteração. Isso também é verdadeiro se a cefaleia apresenta características de qualquer cefaleia primária classificada na Parte um do ICDH-3 beta. Quando uma cefaleia primária *preexistente* se torna *crónica* ou piora significativamente

(a intensidade e/ou a frequência aumentam duas vezes ou mais) em relação temporal estreita com a alteração craniana, cervical, facial, dos olhos, nariz, seios perinasais, boca ou dentes, deverão ser codificados ambos os diagnósticos, o diagnóstico da cefaleia primária inicial e o diagnóstico de 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas cranianas ou faciais* (ou um dos seus subtipos) desde que haja clara evidência de que essa perturbação possa causar cefaleias.

## Introdução

As alterações da coluna cervical e de outras estruturas do pescoço e da cabeça são frequentemente consideradas causas comuns de cefaleia, já que muitas das cefaleias se iniciam ou se localizam na região cervical, occipital ou na nuca. As alterações degenerativas da coluna cervical podem-se encontrar quase universalmente em indivíduos com mais de 40 anos de idade. No entanto, estudos controlados de grandes dimensões têm demonstrado que estas alterações são igualmente frequentes entre os indivíduos que sofrem e que não sofrem de cefaleias. Assim, a espondilose e a osteocondrose não deverão continuar a ser consideradas como causa de cefaleias. O mesmo princípio se aplica a outras patologias muito frequentes como: sinusite crónica, alterações da articulação temporomandibular ou erros de refração.

Na ausência de critérios específicos, praticamente todos os tipos de cefaleia poderiam ser classificados como 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a distúrbio do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas faciais cranianas*. Não é suficiente enumerar as manifestações das cefaleias para as definir, uma vez que estas características não são específicas. O objetivo dos critérios neste capítulo não é somente descrever todos os subtipos de cefaleias em todas as suas possíveis subformas, mas sim estabelecer relações causais entre as cefaleias e/ou dores faciais e as alterações do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca, ou outras estruturas faciais ou cranianas, quando estas existirem. Por essa razão, considera-se necessário identificar critérios específicos rigorosos para a cefaleia cervicogénica e outras causas de cefaleia descritas neste capítulo. Não é possível levar em consideração aqui os resultados de testes diagnósticos não confirmados ou cujos critérios de qualidade não tenham sido investigados. Contrariamente, o objetivo dos critérios aqui revistos é motivar o desenvolvimento de testes operacionais fiáveis e válidos que possam estabelecer as relações causais específicas entre as cefaleias e as alterações crânio-cervicais.

Devido a estes motivos, e devido à diversidade das perturbações causativas de cefaleias com as quais se lida neste capítulo, é difícil descrever um conjunto genérico de critérios para as cefaleias e/ou dores faciais atribuíveis a essas perturbações. No entanto, na maioria dos casos, há conformidade com os seguintes:

- A. Cefaleia ou dor facial cumprindo o critério C

- B. Evidência clínica, laboratorial ou imagiológica de uma perturbação ou lesão no crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical que se reconheça ser capaz de provocar dor
- C. Evidência de que a dor possa ser atribuível à perturbação ou lesão
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico ICHD-3 beta.

## 11.1 Cefaleia atribuída a perturbação de osso craniano

### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, laboratorial ou imagiológica de uma perturbação ou lesão óssea craniana reconhecida como causa válida de cefaleia
- C. Evidência de relação causal demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da perturbação ou lesão óssea craniana
  2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da perturbação ou lesão óssea craniana
    - b) a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria da perturbação ou lesão óssea craniana
  3. a cefaleia é exacerbada com a pressão aplicada no local da perturbação ou lesão óssea craniana
  4. a cefaleia está localizada no local da perturbação ou lesão óssea craniana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### **Comentário:**

Muitas das alterações do crânio (exemplos: defeitos congénitos, fraturas, tumores, metástases) geralmente não são acompanhados por cefaleia. Exceções importantes são: osteomielite, mieloma múltiplo e doença de Paget. A cefaleia pode também ser causada por lesões da mastóide e por petrosite.

## 11.2 Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço

### **Classificada noutra local:**

A Cefaleia causada por traumatismo cervical é classificada em 5. *Cefaleia atribuída a traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical* ou num dos seus subtipos.

### **Descrição:**

Cefaleia causada por uma perturbação que envolve qualquer estrutura do pescoço, incluindo os seus elementos ósseos, musculares ou de tecidos moles.

### 11.2.1 Cefaleia cervicogénica

#### **Classificada noutra local:**

A cefaleia casualmente associada com pontos dolorosos miofasciais cervicais (pontos de gatilho miofasciais) pode, se cumpre outros critérios, ser classificada como

2.1.1 *Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente associada a dor pericraniana*, 2.2.1 *Cefaleia tipo tensão frequente associada a dor pericraniana* ou 2.3.1 *Cefaleia tipo tensão crónica associada a dor pericraniana*. Parece apropriado acrescentar um diagnóstico do Apêndice A 11.2.5 *Cefaleia atribuída a dor cervical miofascial* e aguardar pela demonstração de que este tipo de cefaleia está mais relacionado com as cefaleias cervicogénicas do que com 2. *Cefaleia de tensão*. Existem muitos casos em que estas duas categorias se sobrepõem e o diagnóstico se torna um desafio.

### **Descrição:**

Cefaleia causada por perturbação da coluna cervical e dos seus componentes ósseos, disco intervertebral e/ou de tecidos moles, habitualmente, mas nem sempre acompanhada de dor cervical.

### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, laboratorial e/ou imagiológica de uma perturbação ou lesão na coluna cervical ou nos tecidos moles do pescoço, reconhecidas por ser uma causa possível de cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia instalou-se em relação temporal com o início da perturbação cervical ou com o aparecimento da lesão
  2. a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da perturbação ou lesão cervical
  3. redução da amplitude de movimento cervical com agravamento da cefaleia por manobras provocatórias
  4. abolição da cefaleia após um bloqueio anestésico diagnóstico de uma estrutura cervical ou de seu suprimento nervoso
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### **Comentários:**

As características que tendem a distinguir a 11.2.1 *Cefaleia cervicogénica* de 1. *Enxaqueca* e 2. *Cefaleia tipo tensão* incluem, dor lateralizada fixa (sempre do mesmo lado), provocação da dor habitual por pressão digital nos músculos cervicais e pelo movimento cefálico e irradiação pósterio-anterior da dor. No entanto, apesar destas características sugerirem 11.2.1 *Cefaleia cervicogénica*, não são exclusivas desta entidade e não definem, necessariamente, relação de causalidade. As características de enxaqueca, como a náusea, vômitos, foto e fonofobia podem estar presentes na 11.2.1 *Cefaleia cervicogénica*, embora habitualmente com uma expressão menos evidente que na 1. *Enxaqueca* e podem diferenciar alguns casos de 2. *Cefaleia tipo tensão*.

Tumores, fraturas, infeções e artrite reumatoide da coluna cervical superior não têm sido formalmente validadas como causa de cefaleias mas, no entanto, podem

ser aceites como causas válidas, quando demonstradas como tal, em casos individuais. A espondilose cervical e a osteocondrite podem ou não ser causas válidas para preencher o critério B, dependendo do caso individual. Quando a dor cervical miofascial é a causa, a cefaleia deve ser codificada como 2. *Cefaleia tipo tensão*. No entanto, aguardando mais evidência, um diagnóstico alternativo de A11.2.5 *Cefaleia atribuída a dor cervical miofascial* foi incluída no Apêndice.

A cefaleia causada por radiculopatia cervical superior tem sido postulada e, com base no conhecimento atual de que existe convergência entre as fibras nociceptivas cervicais superiores com as trigeminais, esta torna-se uma causa lógica de cefaleias. Pendente de mais evidência, este diagnóstico localiza-se atualmente no Apêndice como A.11.2.4 *Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical superior*.

### 11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por inflamação ou calcificação dos tecidos moles retrofaríngeos, geralmente provocada pelo estiramento ou compressão dos músculos pré-vertebrais cervicais superiores.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Tendinite retrofaríngea demonstrada por evidência imagiológica de edema anormal dos tecidos moles pré-vertebrais em níveis cervicais altos
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia instalou-se em relação temporal com o início da tendinite retrofaríngea
  - 2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente a par da progressão da tendinite retrofaríngea
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da tendinite retrofaríngea
  - 3. a dor é significativamente agravada pela extensão do pescoço, rotação da cabeça e/ou deglutição
  - 4. existe sensibilidade à palpação das apófises espinhosas das primeiras três vértebras cervicais
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

A temperatura corporal e a velocidade de sedimentação (VS) estão geralmente elevadas na tendinite retrofaríngea. Apesar da retroflexão do pescoço agravar consistentemente a dor, isso também costuma ocorrer com a rotação e a deglutição. O tecido acima das apófises transversas das três primeiras vértebras estão geralmente dolorosos ou sensíveis à palpação.

As calcificações dos tecidos pré-vertebrais são visualizadas melhor por TC ou RM, mas o RX simples do pescoço pode ser suficiente para as revelar. Em vários casos, um

material calcificado amorfo tem sido aspirado dos tecidos pré-vertebrais edemaciados.

A dissecação alta da carótida (ou outra lesão carotídea ou peri-carotídea) deve ser excluída antes de se poder confirmar o diagnóstico de 11.2.2 *Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea*.

### 11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia crâniocervical

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por distonia que envolve os músculos cervicais, com movimentos anormais ou defeito postural do pescoço ou cabeça resultantes de hiperatividade muscular.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Dor cervical ou cefaleia posterior preenchendo o critério C
- B. Distonia crânio-cervical demonstrada por movimentos anormais ou defeito postural do pescoço ou da cabeça resultante de hiperatividade muscular
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da distonia crânio-cervical
  - 2. a cefaleia agravou-se significativamente a par da progressão da distonia crânio-cervical
  - 3. a localização da cefaleia corresponde à localização dos músculos distônicos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentário:**

As distonias focais da cabeça e do pescoço acompanhadas por 11.2.3 *Cefaleia atribuída a distonia crânio-cervical* são a distonia faríngea, o torcicolo espasmódico, a distonia mandibular, a distonia lingual e uma combinação das distonias cranianas e cervical (distonia segmentar crânio-cervical). A dor é presumivelmente causada pela contração muscular local e alterações secundárias de sensibilização.

### 11.3 Cefaleia atribuída a perturbação dos olhos

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por uma perturbação que envolve um ou ambos os olhos.

#### 11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo

##### **Descrição:**

Cefaleia, habitualmente unilateral, causada pelo glaucoma agudo de ângulo estreito e associada a outros sinais e sintomas desta perturbação.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Diagnóstico de Glaucoma agudo de ângulo estreito
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:

1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do glaucoma
  2. a cefaleia agravou-se significativamente a par da progressão do glaucoma
  3. a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou a resolução do glaucoma
  4. a localização da cefaleia inclui o olho afetado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

O glaucoma agudo geralmente causa dor ocular e/ou peri-orbitária, perda de acuidade visual (visão turva), náuseas e vômitos. Quando a pressão sobe acima de 30 mmHg, o risco de perda visual permanente aumenta dramaticamente, o que torna essencial o diagnóstico atempado.

### 11.3.2 Cefaleia atribuída a erros de refração

**Descrição:**

Cefaleia causada por erros refrativos visuais, geralmente sintomática após tarefas visuais prolongadas.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Erro de refração não corrigido ou inadequadamente corrigido num ou em ambos os olhos
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se e/ou agravou em relação temporal com o início ou agravamento do erro refrativo
  2. a cefaleia melhorou significativamente após a correção do erro refrativo
  3. a cefaleia é agravada por atividades visuais prolongadas na distância ou no ângulo em que a visão está afetada
  4. a cefaleia melhora significativamente quando a tarefa visual é descontinuada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

A maioria dos doentes com 11.3.2 *Cefaleia atribuída a erro de refração* procura a opinião de um oftalmologista. Embora os erros refrativos sejam uma causa de cefaleia muito menos frequente do que geralmente se acredita, há alguma evidência que exista em crianças, assim como num número de casos sugestivos em adultos.

### 11.3.3 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia (estrbismo latente ou manifesto)

**Descrição:**

Cefaleia causada por estrabismo latente ou manifesto, habitualmente ocorrendo após tarefas visuais prolongadas.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia frontal preenchendo o critério C
- B. A heteroforia ou a heterotropia foram demonstradas com, pelo menos, um dos seguintes sintomas:

1. visão desfocada
  2. diplopia
  3. dificuldade na focagem quando se alterna a visão de objetos próximos para objetos distantes e/ou vice-versa
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do estrabismo ou construiu para o seu diagnóstico
  2. a cefaleia melhorou significativamente após a correção do estrabismo
  3. a cefaleia é agravada por tarefas visuais prolongadas
  4. a cefaleia é aliviada pela oclusão de um olho e/ou descontinuação da tarefa visual
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

A maioria dos doentes com 11.3.3 *Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia* procura a opinião de um oftalmologista. Existe pouca evidência para esta causa de cefaleia à exceção da descrição de alguns casos sugestivos.

### 11.3.4 Cefaleia atribuída a inflamação ocular

**Descrição:**

Cefaleia causada por perturbações oculares inflamatórias, tais como a irite, uveíte, esclerite ou conjuntivite e associadas com outros sintomas e sinais destas patologias.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor no olho ou peri-orbitária preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, laboratorial e/ou imagiológica de doença inflamatória ocular tal como irite, uveíte, ciclite, esclerite, coroidite, conjuntivite ou inflamação da córnea
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da perturbação ocular
  2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente a par do agravamento da perturbação ocular
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da perturbação ocular
  3. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia melhora significativamente com a aplicação tópica ocular de um agente anestésico local
    - b) a cefaleia é agravada pela pressão aplicada ao olho
  4. no caso de doença monocular, a cefaleia tem localização ipsilateral à perturbação ocular
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A inflamação ocular pode apresentar-se de muitas formas e pode ser classificada de várias maneiras: pela localização anatómica (i.e., irite, ciclite, coroidite), pela evolu-

ção (aguda, subaguda, crónica), pela causa presumível (agentes infecciosos endógenos ou exógenos, relacionada com lentes de contacto, traumática), ou pelo tipo de inflamação (granulomatosa, não granulomatosa).

Dado que os territórios nociceptivos se sobrepõem e convergem, qualquer fonte de dor localizada no globo ocular pode provocar cefaleia em qualquer zona. Apesar disso, se a perturbação ocular é unilateral, a cefaleia será provavelmente ipsilateral.

### 11.3.5 Cefaleia atribuída a trocleíte

#### **Codificada noutra local:**

Um episódio de enxaqueca desencadeado por trocleíte é codificado como 1. *Enxaqueca* ou um dos seus subtipos.

#### **Descrição:**

Cefaleia, geralmente de localização frontal e/ou peri-orbitária, com ou sem dor ocular, causada por inflamação peritrocLEAR. É frequentemente exacerbada pelo movimento inferior do olho afetado.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia peri-orbitária e/ou frontal preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e/ou imagiológica de inflamação troCLEAR
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. dor ocular unilateral
  - 2. cefaleia agravada por movimento do olho, em particular mobilização inferior em adução
  - 3. a cefaleia melhorou significativamente após injeção de anestésico local ou corticosteroide na região peritrocLEAR
  - 4. no caso de existir trocleíte unilateral, a cefaleia é ipsilateral ao olho afetado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

A trocleíte, definida como inflamação da tróCLEA e/ou bainha do músculo grande oblíquo pode causar dor ocular e cefaleia frontal que são agravadas pelos movimentos oculares que envolvem a mobilização do grande oblíquo. Embora não seja comum, não é rara, e deve ser considerada a avaliação de dor peri-orbitária unilateral.

A trocleíte também pode desencadear um episódio de 1. *Enxaqueca*, que deve ser codificada em conformidade.

### 11.4 Cefaleia atribuída a perturbação dos ouvidos

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por uma perturbação inflamatória, neoplásica ou outra de um ou ambos os ouvidos e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos dessa perturbação.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C

B. Evidência clínica, laboratorial ou imagiológica de perturbação infecciosa, neoplásica ou outra perturbação irritativa de um ou ambos os ouvidos, reconhecida como capaz de provocar cefaleia

C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:

- 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início ou aparecimento da perturbação ou lesão do ouvido
- 2. um ou ambos os seguintes:
  - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento ou da progressão da perturbação ou lesão do ouvido
  - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da perturbação ou lesão do ouvido
- 3. a cefaleia é exacerbada pela pressão aplicada no(s) ouvido(s) afetado(s) ou estruturas peri-auriculares
- 4. no caso da perturbação ou lesão do ouvido ser unilateral, a cefaleia localiza-se ipsilateralmente

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentário:**

Dado que os territórios nociceptivos da cabeça e pescoço se sobrepõem e convergem, parece claro que uma perturbação ou lesão auricular possa provocar cefaleias. É pouco provável que a cefaleia, nestas condições, possa ocorrer na ausência de otalgia concomitante, a manifestação típica de patologia do ouvido.

### 11.5 Cefaleia atribuída a perturbação do nariz ou seios perinasais

#### **Termos previamente utilizados:**

O termo “Cefaleia Sinusal” está ultrapassado porque foi aplicado simultaneamente a cefaleias primárias a cefaleias supostamente atribuíveis a várias patologias ou perturbações do nariz e seios perinasais.

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por uma perturbação do nariz e/ou seios perinasais e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos dessa perturbação ou patologia.

#### **11.5.1 Cefaleia atribuída à rinosinusite aguda**

##### **Descrição:**

Cefaleia causada por rinosinusite e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos dessa perturbação.

##### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, endoscópica nasal e/ou imagiológica de rinosinusite aguda
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da rinosinusite
  - 2. um ou ambos os seguintes:

- a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da rinosinusite
  - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria ou resolução da rinosinusite
  - 3. a cefaleia é exacerbada pela pressão aplicada nos seios perinasais
  - 4. no caso da rinosinusite ser unilateral, a cefaleia localiza-se ipsilateralmente
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico ICHD-3.

**Comentários:**

1. *Enxaqueca* e 2. *Cefaleia tipo tensão* podem ser confundidas com a 11.5.1 *Cefaleia atribuída a rinosinusite aguda* dada a semelhança na localização da cefaleia e, no caso da enxaqueca, devido à existência frequente de sintomas autonómicos nasais concomitantes A presença ou ausência de descarga nasal purulenta e/ou outras características diagnósticas de rinosinusite ajuda na diferenciação destas situações. No entanto, um episódio de 1. *Enxaqueca* pode ser desencadeada ou exacerbada por patologia nasal ou sinusal.

A dor resultante de patologia da mucosa nasal e estruturas relacionadas é geralmente percebida como frontal ou facial, mas pode ser referida mais posteriormente. Simplesmente documentar as alterações patológicas por imagiologia de rinosinusite aguda e correlacionar com a descrição da dor efetuada pelo doente não é suficiente para confirmar o diagnóstico de 11.5.1 *Cefaleia atribuída a rinosinusite aguda*. A resposta terapêutica à anestesia local é evidência sugestiva, mas pode também não ser patognomónica.

**11.5.2 Cefaleia atribuída a rinosinusite crónica ou recorrente**

**Descrição:**

Cefaleia causada por perturbação inflamatória ou infecciosa crónica dos seios perinasais e associada com outros sintomas e/ou sinais clínicos dessa perturbação.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, endoscópica nasal ou imagiológica de infeção ou outro processo inflamatório corrente ou passado localizado nos seios perinasais
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da rinosinusite crónica
  - 2. a cefaleia melhora ou agrava a par do grau de congestão sinusal, drenagem e outros sintomas da rinosinusite crónica
  - 3. a cefaleia é exacerbada pela pressão aplicada nos seios perinasais
  - 4. no caso da rinosinusite unilateral, a cefaleia localiza-se ipsilateralmente
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Tem sido controverso se a sinusite crónica pode produzir cefaleia persistente. Estudos recentes parecem suportar esta causalidade.

**11.6 Cefaleia atribuída a perturbação dos dentes ou mandíbula**

**Descrição:**

Cefaleia causada por uma perturbação envolvendo os dentes e/ou mandíbula.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e/ou imagiológica de perturbação ou lesão de um ou mais dentes e/ou da mandíbula, reconhecida como capaz de provocar cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início ou aparecimento da perturbação ou lesão
  - 2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravar ou progressão da perturbação ou lesão
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da resolução da perturbação ou lesão
  - 3. a cefaleia é exacerbada pela pressão aplicada na lesão
  - 4. no caso da perturbação ou lesão ser unilateral, a cefaleia localiza-se ipsilateralmente
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

As alterações dos dentes frequentemente causam dor de dente e/ou dor facial, mas raramente causam cefaleias. A dor originada nos dentes pode ser referida e, portanto, causar cefaleias difusas. A causa mais comum de 11.6 *Cefaleia atribuída a perturbações dos dentes ou mandíbula* é a periodontite ou a pericoronite, como resultado de infeção ou irritação traumática ao redor de um terceiro molar (dente do siso) inferior parcialmente exteriorizado.

**11.7 Cefaleia atribuída a perturbação da articulação da temporomandibular (ATM)**

**Descrição:**

Cefaleia causada por perturbação que envolve as estruturas da região temporo-mandibular.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e/ou imagiológica de um processo patológico afetando a articulação temporo-mandibular (ATM), os músculos da mastigação e/ou estruturas associadas.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:

1. cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da perturbação temporomandibular
  2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par da progressão da perturbação temporomandibular
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da perturbação temporomandibular
  3. a cefaleia é produzida ou exacerbada pelos movimento ativos da mandíbula, movimentos passivos na amplitude de mobilização da mandíbula e/ou manobras provocadoras aplicadas às estruturas temporomandibulares como pressão na ATM e músculos mastigatórios anexos
  4. a cefaleia, quando unilateral, é ipsilateral ao lado da perturbação temporomandibular
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A 11.7 *Cefaleia atribuída a perturbação da articulação temporomandibular (ATM)* é geralmente mais proeminente nas regiões pré-auriculares, nos músculos masséteres e temporais. As origens da dor incluem deslocamento de disco, osteoartrite, hipermotilidade articular e dor miofascial regional. A 11.7 *Cefaleia atribuída a perturbação da articulação ATM* tende a ser unilateral, quando o complexo temporomandibular é o gerador da dor, mas pode ser bilateral, quando há envolvimento muscular. A dor facial referida é comum.

O diagnóstico de disfunção da ATM pode ser difícil, existindo controvérsia em relação à importância relativa da evidência clínica e imagiológica. É recomendada a utilização dos critérios de diagnóstico desenvolvidos pelo grupo de interesse especial do Consórcio Internacional e dor orofacial.

Existe alguma sobreposição entre 11.7 *Cefaleia atribuída a perturbação da articulação ATM* resultante de tensão muscular e 2. *Cefaleia tipo tensão*. Quando o diagnóstico de disfunção da ATM é incerto, a cefaleia deve ser codificada como 2. *Cefaleia tipo tensão* ou um dos seus subtipos (presumivelmente associada a dor pericraniana).

## 11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioideu

**Termo utilizado previamente:**

Síndrome de Eagle.

**Descrição:**

Cefaleia unilateral, com dor no pescoço, faríngea /ou facial, causada por inflamação do ligamento estilo-hioideu e geralmente provocada ou exacerbada pela rotação da cabeça.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia ou dor cervical, faríngea e/ou facial preenchendo o critério C

- B. Evidência imagiológica de calcificação ou alongamento do ligamento estilo-hioideu
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
1. a dor é provocada ou exacerbada pela palpação digital do ligamento estilo-hioideu
  2. a dor é provocada ou exacerbada pela rotação da cabeça
  3. a dor é ipsilateral ao lado do ligamento estilo-hioideu inflamado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

A 11.8 *Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioideu* é geralmente percebida na orofaringe, pescoço e/ou face, mas alguns doentes referem uma cefaleia mais generalizada.

## 11.9 Cefaleia ou dor facial atribuída a outra perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outras estruturas faciais ou cervicais

**Descrição:**

Cefaleia e/ou dor facial causada por uma perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas cervicais ou faciais não descritas acima.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia e/ou dor facial preenchendo o critério C
- B. Diagnóstico de uma perturbação ou lesão do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical reconhecida capaz de provocar dor
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
1. a cefaleia e/ou dor facial desenvolveu-se em relação temporal com o início da perturbação ou aparecimento da lesão
  2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia e/ou dor facial agravou significativamente a par da progressão da perturbação ou lesão
    - b) a cefaleia e/ou dor facial melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da perturbação ou lesão
  3. a cefaleia e/ou dor facial é exacerbada pela pressão aplicada à lesão
  4. a cefaleia e/ou dor facial está localizada de acordo com o local da lesão.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## Bibliografia

### 11.1 Cefaleia atribuída a perturbação de osso craniano

- Bhatoe HS and Deshpande GU. Primary cranial Ewing's sarcoma. *Br J Neurosurg* 1998; 12: 165-169.
- Hayashi T, Kuroshima Y, Yoshida K, et al. Primary osteosarcoma of the sphenoid bone with extensive periosteal extension – Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000; 40: 419-422.
- Scherer A, Engelbrecht V, Nawatny J, et al. MRI of the cerebellopontine angle in patients with cleidocranial dysostosis. *Rofo Fortschr Geb Röntgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 2001; 173: 315-318.

### 11.2.1 Cefaleia cervicogénica

- Antonaci F, Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache: Clinical presentation, diagnostic criteria, and differential diagnosis. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5: 387-392.
- Antonaci F, Ghirmai S, Bono G, et al. Cervicogenic headache: Evaluation of the original diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2001; 21: 573-583.
- Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, et al. Cervical Headache. *Med J Aust* 1985; 143: 202-207.
- Bogduk N. Cervicogenic headache: Anatomic basis and pathophysiological mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5: 382-386.
- Bogduk N: Headache and the neck. In: Goadsby PJ and Silberstein SD (eds): *Headache*. Boston: Butterworth-Heinemann 1997: 369-381.
- Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache: Current concepts of pathogenesis related to anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18 (2 Suppl 19): S16-18.
- Göbel H and Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds). *The Headaches. 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 891-898.
- Knackstedt H, Bansevicius D, Kjersti A, et al. Cervicogenic headache in the general population: The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1468-1476.
- Lance JW and Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1980; 43: 97-101.
- Leone M, D'Amico D, Grazzi L, et al. Cervicogenic headache: A critical review of the current diagnostic criteria. *Pain* 1998; 78: 1-5.
- Leone M, D'Amico D, Moschiano F, et al. Possible identification of cervicogenic headache among patients with migraine: An analysis of 374 headaches. *Headache* 1995; 35: 461-464.
- Lord S, Barnsley L, Wallis B and Bogduk N. Third occipital headache: A prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1994; 57: 1187-1190.
- Lord SM and Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskel Pain* 1996; 4: 81-94.
- Poughias L, Kruszewski P and Inan L. Cervicogenic headache: A clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997; 12: 305-317.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, et al. Cervicogenic headache: The importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002; 17: 35-36.
- Sjaastad O and Bakketeig LS. Prevalence of cervicogenic headache: Vgå study of headache epidemiology. *Acta Neurol Scand* 2008; 117: 173-180.

### 11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaringea

- Eastwood JD, Hudgins PA and Malone D. Retropharyngeal effusion in acute calcific prevertebral tendonitis: Diagnosis with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1998; 19: 1789-1792.
- Ekbom K, Torhall J, Annell K and Traff J. Magnetic resonance imaging in retropharyngeal tendonitis. *Cephalalgia* 1994; 14: 266-269.
- Pearce JM. Longus cervicis colli 'myositis' (syn: retropharyngeal tendonitis). *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996; 61: 324-329.
- Sarkozi J and Fam AG. Acute calcific retropharyngeal tendonitis: An unusual cause of neck pain. *Arthritis Rheum* 1984; 27: 708-710.

### 11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia retrofaringea

- Csala B and Deuschl G. Craniocervical dystonia. Pragmatic general concept or nosologic entity? *Nervenarzt* 1994; 65: 75-94.
- Friedman J and Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin* 2001; 19: 681-705.
- Göbel H and Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *Münchener Medizinische Wochenschrift* 1997; 139: 456-458.
- Göbel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K and Austermann K. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001; 91: 195-199.
- Markham CH. The dystonias. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1992; 5: 301-307.

### 11.3 Cefaleia atribuída a perturbações dos olhos

- Akinci A, Güven A, Degerliyurt A, et al. The correlation between headache and refractive errors. *JAAPOS* 2008; 12: 290-293.
- Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998; 38: 661-667.
- Daum KM, Good G and Tijerina L. Symptoms in video display terminal operators and the presence of small refractive errors. *J Am Optom Assoc* 1988; 59: 691-697.

- Gerling J, Janknecht P and Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy. *Neuro-Ophthalmology* 1998; 19: 93-99.
- Göbel H and Martin TJ. Ocular disorders. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches. 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 899-904.
- Gordon GE, Chronicle EP and Rolan P. Why do we still not know whether refractive error causes headaches? Towards a framework for evidence based practice. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001; 21: 45-50.
- Lewis J and Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998; 38: 684-686.
- McCluskey PJ, Lightman S, Watson PG, et al. Posterior scleritis. Clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients. *Ophthalmology* 1999; 106: 2380-2386.
- Tychsen L, Tse DT, Ossoinig K and Anderson RL. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984; 91: 1075-1079.
- Yangiela J, Pareja JA, Lopez N and Sanchez del Rio M. Trochleitis and migraine headache. *Neurology* 2002; 58: 802-805.
- Yangiela J, Sánchez del Rio M, Bueno A, et al. Primary trochlear headache. A new cephalgia generated and modulated on the trochlear region. *Neurology* 2004; 62: 1134-1140.
- Zaragoza-Casares P, Gómez-Fernández T, Gómez de Liaño MA and Zaragoza-García P. Bilateral idiopathic trochleitis as a cause of frontal cephalgia. *Headache* 2009; 49: 476-477.

### 11.5 Cefaleia atribuída a perturbação do nariz ou dos seios perinasaís

- Aaseth K, Grande RB, Benth JS, et al. 3-year follow-up of secondary chronic headaches: The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15: 186-192.
- Aaseth K, Grande RB, Kvaerner K, et al. Chronic rhinosinusitis gives a ninefold increased risk of chronic headache. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 152-160.
- Abu-Bakra M and Jones NS. Prevalence of nasal mucosal contact points in patients with facial pain compared with patients without facial pain. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 629-632.
- Blumenthal HJ. Headache and sinus disease. *Headache* 2001; 41: 883-888.
- Boes CJ, Swanson JW and Dodick DW. Chronic paroxysmal hemicrania presenting as otalgia with a sensation of external acoustic meatus obstruction: Two cases and a pathophysiologic hypothesis. *Headache* 1998; 38: 787-791.
- Cady RK, Dodick DW, Levine HL, et al. Sinus headache: A neurology, otolaryngology, allergy and primary care consensus on diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2005; 80: 908-916.
- Close LG and Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997; 17: 351-354.
- De Vuyst D, De Schepper AM and Parizel PM. Chronic cocaine abuse. *JBR-BTR* 2001; 84: 60.
- Göbel H and Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches. 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 905-912.
- Kenny TJ, Duncavage J, Brackikowski J, et al. Prospective analysis of sinus symptoms and correlation with paranasal computed tomography scan. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 125: 40-43.
- Lam DK, Lawrence HP and Tenenbaum HC. Aural symptoms in temporomandibular disorder patients attending a craniofacial pain unit. *J Orofac Pain* 2001; 15: 146-157.
- Lanza DC and Kennedy DW. Adult rhinosinusitis defined. Report of the Rhinosinusitis Task Force Committee of the American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117: S1-S7.
- Levine HL. Patients with headache and visual disturbance: a differentiation between migraine and sinus headache. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 234-235.
- Murphy E and Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001; 47: 46-58.
- Pinto A, De Rossi SS, McQuone S and Sollecito TP. Nasal mucosal headache presenting as orofacial pain: A review of the literature and a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92: 180-183.
- Sandstrom M, Wilen J, Oftedal G and Hansson Mild K. Mobile phone use and subjective symptoms. Comparison of symptoms experienced by users of analogue and digital mobile phones. *Occup Med (Lond)* 2001; 51: 25-35.
- Seiden AM and Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34: 227-241.
- Sydbom A, Blomberg A, Parnia S, et al. Health effects of diesel exhaust emissions. *Eur Respir J* 2001; 17: 733-746.
- Tosun F, Gerek M and Ozkaptan Y. Nasal surgery for contact point headaches. *Headache* 2000; 40: 237-240.
- West B and Jones NS. Endoscopy-negative, computed tomography-negative facial pain in a nasal clinic. *Laryngoscope* 2001; 111 (4 Pt 1): 581-586.

#### 11.6 A cefaleia atribuída a perturbação dos dentes ou mandíbula

- Allen DT, Voytovich MC and Allen JC. Painful chewing and blindness: Signs and symptoms of temporal arteritis. *J Am Dent Assoc* 2000; 131: 1738–1741.
- Ciancaglini R and Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001; 29: 93–98.
- Egermark I, Carlsson GE and Magnusson T. A 20-year longitudinal study of subjective symptoms of temporomandibular disorders from childhood to adulthood. *Acta Odontol Scand* 2001; 59: 40–48.
- Epstein JB, Caldwell J and Black G. The utility of panoramic imaging of the temporomandibular joint in patients with temporomandibular disorders. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92: 236–239.
- Henrikson T, Ekberg EC and Nilner M. Symptoms and signs of temporomandibular disorders in girls with normal occlusion and Class II malocclusion. *Acta Odontol Scand* 1997; 55: 229–235.
- Ivanhoe CB, Lai JM and Francisco GE. Bruxism after brain injury: successful treatment with botulinum toxin-A. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78: 1272–1273.
- Kirveskari P. Prediction of demand for treatment of temporomandibular disorders. *J Oral Rehabil* 2001; 28:572–575.
- Magnusson T, Egermark I and Carlsson GE. A longitudinal epidemiologic study of signs and symptoms of temporomandibular disorders from 15 to 35 years of age. *J Orofac Pain* 2000; 14: 310–319.
- Marcusson A, List T, Paulin G and Dworkin S. Temporomandibular disorders in adults with repaired cleft lip and palate: A comparison with controls. *EOS* 2001; 23: 193–204.
- Sonnesen L, Bakke M and Solow B. Malocclusion traits and symptoms and signs of temporomandibular disorders in children with severe malocclusion. *Eur J Orthod* 1998; 20: 543–559.

#### 11.7 Cefaleia atribuída a perturbação temporomandibular (ATM)

- Ciancaglini R and Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001; 29: 93–98.
- Dworkin SF. Research diagnostic criteria for temporomandibular disorders: Current status & future relevance. *J Oral Rehabil* 2010; 37: 734–743.
- Jacome D. Primary yawning headache. *Cephalalgia* 2001; 21: 697–699.
- List T, Wahlund K and Larsson B. Psychosocial functioning and dental factors in adolescents with temporomandibular disorders: A case-control study. *J Orofac Pain* 2001; 15: 218–227.
- Molina OF, dos Santos Junior J, Nelson SJ and Nowlin T. Profile of TMD and bruxer compared to TMD and nonbruxer patients regarding chief complaint, previous consultations, modes of therapy, and chronicity. *Cranio* 2000; 18: 205–219.
- Ogus H. Degenerative disease of the temporomandibular joint and pain-dysfunction syndrome. *J Roy Soc Med* 1978; 71: 748–754.
- Schiffman E, Ohrbach R, Truelove E, et al. Diagnostic criteria for temporomandibular disorders (DC/TMD) for clinical and research applications: Recommendations of the International RDC/TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group. *J Orofacial Pain* 2013 (in press).
- Schiffman ES, Ohrbach R, List T, et al. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders (TMD). *Cephalalgia* 2012; 32: 683–692.

#### 11.8 Cefaleia atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioideu

- Colby CC and Del Gaudio JM. Stylohyoid complex syndrome: A new diagnostic classification. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137: 248–252.

## 12. Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica

12.1 Cefaleia atribuída a perturbação de somatização

12.2 Cefaleia atribuída a perturbação psicótica

### **Codificada noutra local:**

As cefaleias atribuídas a uso (por exemplo dependência), privação, intoxicação aguda de uma substância e as cefaleias atribuídas a uso excessivo de medicação estão todas codificadas em 8. *Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua privação.*

### **Comentário geral**

#### **Cefaleia primária, secundária ou ambas?**

As cefaleias são comuns e as perturbações psiquiátricas também, pelo que é expectável, por simples acaso, a coexistência das duas. Contudo, quando uma cefaleia ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com uma perturbação psiquiátrica, poderá haver uma relação causal. Se for confirmada esta relação, a cefaleia deverá ser codificada como secundária a essa perturbação. Isto também é verdade, mesmo que a nova cefaleia tenha as características de qualquer uma das cefaleias primárias codificadas na Parte 1 da ICHD-3 beta. Quando uma cefaleia primária *preexistente*, com as características de cefaleia primária, se torna crónica ou piora significativamente (a frequência e/ou a gravidade aumentam duas vezes ou mais) em estreita relação temporal com uma perturbação psiquiátrica, ambos os diagnósticos de cefaleia, o da cefaleia inicial e o diagnóstico de 12. *Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica* (ou um dos seus subtipos), devem ser atribuídos, desde que haja clara evidência de que a perturbação é causadora da cefaleia. Quando não se confirma uma relação de causa e efeito, a cefaleia primária preexistente e a perturbação psiquiátrica devem diagnosticar-se separadamente.

Ainda não foi descrita uma cefaleia crónica atribuída a perturbação psiquiátrica que persista para além da resolução desta.

### **Introdução**

Não há suficiente evidência da existência de causas psiquiátricas para as cefaleias. Logo, as categorias de diagnóstico, incluídas nesta secção da classificação são limitadas àqueles poucos casos, em que a cefaleia ocorre no contexto e como consequência direta de uma perturbação psiquiátrica, reconhecida por se manifestar sintomaticamente por cefaleia.

Os critérios de diagnóstico devem ser suficientemente restritivos de modo a não incluírem falsos positivos, mas também devem ter um limiar suficientemente baixo de modo a incluir a maioria dos doentes afetados. Na grande maioria dos casos de 12. *Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica*, o diagnóstico baseia-se mais na avaliação personalizada das histórias clínicas e exames objetivos do que em marcadores biológicos de diagnóstico.

É claro que as cefaleias podem ocorrer em associação

com as perturbações psiquiátricas e sem nenhuma relação causal. As cefaleias ocorrem por coincidência com várias perturbações psiquiátricas, incluindo perturbações depressivas (perturbação depressiva major, episódio único ou recorrente; perturbação depressiva persistente), perturbações ansiosas (perturbação de ansiedade de separação, perturbação de pânico, perturbação de ansiedade social e perturbação de ansiedade generalizada) e perturbações relacionadas com trauma e stress (perturbação reativa de vinculação, perturbação de stress agudo, perturbação de stress pós-traumático, perturbações de adaptação). Nestes casos, quando não há evidência de uma relação causal, devem ser atribuídos, em separado, o diagnóstico da cefaleia primária e o da perturbação psiquiátrica. Nas crianças e adolescentes, as cefaleias primárias (enxaqueca, cefaleia tipo tensão episódica e sobretudo a cefaleia tipo tensão crónica) são frequentemente comórbidas com uma perturbação psiquiátrica. As perturbações do sono, a perturbação de stress pós-traumático, a perturbação de ansiedade social (fobia social), a perturbação de defeito de atenção/hiperatividade, a perturbação do comportamento, os problemas de aprendizagem, a enurese, a encoprese e os tiques, devem ser cuidadosamente investigados e tratados, quando presentes, considerando o seu impacto negativo na incapacidade e prognóstico da cefaleia pediátrica.

Contudo, os dados epidemiológicos mostram que as cefaleias e as perturbações psiquiátricas ocorrem juntas com uma frequência maior do que aquela que seria expectável pelo simples acaso. Estas aparentes comorbilidades podem, em parte, ser explicáveis por fatores confusionais. Por exemplo, os doentes que recebem um diagnóstico têm maior probabilidade de ter outro, apenas porque recebem mais atenção médica. Também são possíveis comorbilidades autênticas, como é o caso da enxaqueca e da depressão, indicando a probabilidade de uma ligação subjacente. Alguns exemplos de putativas relações causais incluem as cefaleias que provocam perturbações psiquiátricas, as condições psiquiátricas que causam cefaleias, a influência recíproca entre as cefaleias e as perturbações psiquiátricas e ambas terem, como causa, fatores subjacentes comuns.

Embora seja possível que as cefaleias que ocorrem em associação com algumas perturbações psiquiátricas, tais como perturbações depressivas, perturbações de ansiedade e perturbações relacionadas com trauma/stress sejam atribuídas a estas perturbações, devido às incertezas no que respeita à relação causal e à relativa ausência de evidência, neste contexto, os critérios das cefaleias atribuídas a estas perturbações psiquiátricas foram incluídos apenas no Apêndice. É necessária maior clarificação acerca dos mecanismos subjacentes a estas relações causais, para tirar conclusões robustas.

A evidência sugere que a presença de uma perturbação psiquiátrica comórbida tende a piorar a evolução de 1. *Enxaqueca* e/ou 2. *Cefaleia tipo tensão*, aumentando a frequência e a intensidade da cefaleia e/ou tornando-a mais resistente ao tratamento. Assim, são importantes a identificação e o tratamento de qualquer perturbação psiquiá-

trica comórbida para a abordagem adequada destas cefaleias. Nas crianças e adolescentes as cefaleias primárias (enxaqueca, cefaleia tipo tensão episódica e sobretudo a cefaleia tipo tensão crónica) são frequentemente comórbidas com perturbações psiquiátricas. As perturbações do sono, a perturbação de stress pós-traumático, a perturbação de ansiedade social (fobia escolar), a perturbação de hiperatividade/defeito de atenção, a perturbação do comportamento, os problemas de aprendizagem, a enurese, a encoprese e os tiques devem ser cuidadosamente investigados e tratados, quando presentes, considerando o seu impacto negativo na incapacidade e prognóstico da cefaleia pediátrica.

Para confirmar se uma cefaleia deve ser atribuída a uma perturbação psiquiátrica, é importante saber se existe ou não uma doença psiquiátrica concomitante. Recomenda-se que seja inquirida a presença de sintomas psiquiátricos comórbidos comuns, tais como perturbações depressivas e de ansiedade, em todos os doentes com cefaleias. Quando se suspeita que uma perturbação psiquiátrica possa ser uma possível causa das cefaleias, recomenda-se, então, uma avaliação realizada por um psiquiatra ou psicólogo experientes.

## 12.1 Cefaleia atribuída a perturbação de somatização

### **Descrição:**

Cefaleia ocorrendo como parte da apresentação sintomática duma perturbação de somatização.

### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia cumprindo o critério C
- B. Foi feito o diagnóstico de perturbação de somatização caracterizado por ambos os seguintes:
  - 1. história clínica de múltiplas queixas físicas iniciando-se antes dos 30 anos, que nunca foram completamente explicadas por qualquer entidade médica conhecida ou, quando há uma entidade médica relacionada, são excessivas relativamente ao que seria de esperar tendo como base a história, o exame objetivo ou os exames complementares
  - 2. durante a evolução da perturbação, todos os seguintes:
    - a) no mínimo quatro sintomas dolorosos com origem em quatro locais distintos ou durante quatro funções diferentes (exemplo: cabeça, tórax, dorso, abdómen, articulações, extremidades e/ou reto, e/ou durante a menstruação, coito e/ou micção)
    - b) pelo menos, dois sintomas gastrintestinais para além da dor (exemplo: náuseas, meteorismo, vómitos, exceto durante gravidez, diarreia e/ou intolerância a diferentes alimentos)
    - c) pelo menos um sintoma sexual para além da dor (exemplo: indiferença sexual, disfunção erétil ou ejaculatória, irregularidade menstrual, menorragia e/ou vómitos durante a gravidez)
    - d) pelo menos, um sintoma pseudo-neurológico não limitado à dor (exemplo: sintomas de conversão, tais como descoordenação ou desequilíbrio,

paralisia ou parésia localizadas, dificuldade em engolir ou nó na garganta, afonia, retenção urinária, alucinações, perda de sensibilidade ao toque ou à dor, diplopia, cegueira, surdez, convulsões, sintomas dissociativos, tais como amnésia e/ou perda de consciência mais do que desmaio)

- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, um dos seguintes:
  - 1. a cefaleia transformou-se ou piorou significativamente em intensidade, a par de outros sintomas somáticos atribuídos à perturbação de somatização
  - 2. a cefaleia, constante ou remitente, acompanha no tempo a flutuação doutros sintomas somáticos atribuídos a perturbação de somatização
  - 3. a cefaleia diminuiu de intensidade paralelamente à remissão doutros sintomas somáticos atribuídos a perturbação de somatização
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### **Comentários:**

A perturbação de somatização caracteriza-se por uma combinação de sintomas múltiplos causadores de sofrimento e uma resposta excessiva ou mal adaptativa a estes sintomas ou problemas de saúde relacionados. Os sintomas incluem problemas e/ou disfunções gástricas ou intestinais, lombalgias, dorsalgias, dores nos membros superiores, inferiores ou articulações, cefaleias, dor torácica e/ou dispneia, tonturas, sentir-se cansado e/ou com pouca energia, e perturbações do sono. O sofrimento do doente é autêntico, seja ou não passível de explicação médica. Os doentes tipicamente experienciam sofrimento e um alto nível de incapacidade. Os sintomas podem ou não ser acompanhados pelo diagnóstico de perturbações médicas gerais ou perturbações psiquiátricas. Pode haver um alto nível de utilização de recursos de saúde, que raramente alivia as preocupações do doente. Do ponto de vista dos médicos, muitos destes doentes parecem não responder às terapias e novas intervenções e terapêuticas podem apenas exacerbar a sintomatologia presente e suscitar outras complicações e efeitos colaterais. Alguns doentes têm a sensação de que a sua avaliação e o seu tratamento médico não são adequados.

É de notar que a perturbação de somatização per si não se encontra incluída na quinta edição do “*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*” (DSM-5), a última revisão do manual de diagnóstico da Associação de Psiquiatria Americana, publicado em Maio de 2013. Foi substituída pela categoria *Perturbação de Sintomas Somáticos*, caracterizada por um ou mais sintomas somáticos associados a pensamentos persistentes e desproporcionados acerca da gravidade dos seus sintomas, altos e persistentes níveis de ansiedade relacionados com a sua saúde e sintomas, ou demasiado tempo e energia dedicados a estes sintomas e às preocupações com a saúde. Dada a enorme heterogeneidade desta categoria (inclui tanto os indivíduos com cefaleias que têm preocupações desproporcionadas acerca da gravidade das suas cefaleias, como

os casos clássicos de perturbação de somatização com um padrão ao longo da vida de sintomas somáticos múltiplos, incluindo a cefaleia) ficou decidido que seria possível fazer esta atribuição de diagnóstico apenas, quando a cefaleia faça parte de um lato padrão de queixas somáticas múltiplas. Logo, a ICHD-3 beta continua a considerar a definição de perturbação de somatização da DSM-IV.

## 12.2 Cefaleia atribuída a perturbação psicótica

### Descrição:

Cefaleia como manifestação de um delírio, cujo conteúdo envolve um mecanismo que o doente acredita explicar a cefaleia (por exemplo: a cefaleia é o resultado de um dispositivo implantado na cabeça por seres estranhos).

### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- B. Presença de um delírio, cujo conteúdo envolve um mecanismo que poderia explicar a cefaleia (ex: o doente acredita que foi implantado na sua cabeça um dispositivo, que está a causar a cefaleia, ou que tem um tumor craniano provocando cefaleia, apesar da existência de prova irrefutável em sentido contrário)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por qualquer um dos seguintes ou por ambos:
  1. A cefaleia desenvolveu-se com ou após o início do delírio
  2. A cefaleia melhorou após remissão do delírio
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### Comentários:

Os delírios são crenças falsas e fixas, baseadas em inferências incorretas acerca da realidade, que são firmemente sustentadas apesar de provas óbvias em contrário. Podem envolver uma falsa convicção de que está presente uma doença médica grave (exemplo: tumor cerebral ou aneurisma) que causa a cefaleia, apesar de repetidamente ser explicado e provado pelos profissionais competentes que não existe tal doença.

Quando o doente desenvolve primeiro a cefaleia (exemplo: uma das cefaleias primárias classificadas na Parte um da ICHD-3 beta) e depois desenvolve uma explicação delirante para a cefaleia, tal como esta ser causada por um tumor, apesar de não haver evidência médica que suporte esta convicção, a cefaleia pode não ser atribuída à perturbação psiquiátrica; em vez disso, a cefaleia deve ser codificada como uma cefaleia primária e ao paciente deve ser dado o diagnóstico adicional de *perturbação delirante de tipo somático*.

### Bibliografia

- Allet JL and Allet RE. Somatoform disorders in neurological practice. *Curr Opin Psychiatry* 2006; 19: 413–420.
- Borkum JM. Chronic headaches and the neurobiology of somatization. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 55–61.
- Canestri P, Galli F, Guidetti V and Tomaciello A. Chronic daily headache in children and adolescents: A two years follow-up. *Cephalalgia* 2001; 21: 288.
- Curioso EP, Young WB, Shecter AL and Kaiser R. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999; 52 (Suppl 2): A471.
- Gambini O, Islam L, Demartini B and Scarone S. Psychiatric issues in patients with headaches. *Neurol Sci* 2010; 31 Suppl 1: S111–S113.
- Guidetti V, Galli F, Fabrizi P, et al. Headache and psychiatric comorbidity: Clinical aspects and outcome in an 8-year followup study. *Cephalalgia* 1998; 18: 455–462.
- Hung CI, Liu CY, Cheng YT and Wang SJ. Migraine: A missing link between somatic symptoms and major depressive disorder. *J Affect Disord* 2009; 117(1–2): 108–115.
- Lake A. Behavioral and nonpharmacologic treatments of headache. *Med Clin North Am* 2001; 85: 1055–1075.
- Lake AE 3rd, Rains JC, Penzien DB and Lipchik, GL. Headache and psychiatric comorbidity: historical context, research relevance, and clinical implications. *Headache* 2005; 45: 493–506.
- Maizels M and Burchette R. Somatic symptoms in headache patients: The influence of headache diagnosis, frequency, and comorbidity. *Headache* 2004; 44: 983–993.
- Marazziti D, Toni C, Pedri S, et al. Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999; 14: 247–251.
- Mitsikostas DD and Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999; 19:211–217.
- Nicholson RA. Chronic headache: The role of the psychologist. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 47–54.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME and Paolich J. Pediatric migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001; 16: 731–734.
- Radat F. Psychopathology and headache. *Rev Neurol* 2000; 156 Suppl 4: 4S62–67.
- Radat F, Milowska D and Valade D. Headaches secondary to psychiatric disorders (HSPD): a retrospective study of 87 patients. *Headache* 2011; 51: 789–795.
- Radat F, Sakh D, Lutz G, et al. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. *Headache* 1999; 39: 477–480.
- Radat F and Swendsen J. Psychiatric comorbidity in migraine: A review. *Cephalalgia* 2005; 25: 165–178.
- Smitherman TA and Baskin SM. Headache secondary to psychiatric disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12: 305–310.
- Voigt K, Nagel A, Meyer B, et al. Towards positive diagnostic criteria: A systematic review of somatoform disorder diagnoses and suggestions for future classification. *J Psychosom Res* 2010; 68: 403–414.
- Yutz S. Somatoform disorders. In: Tasman A, Kay J and Lieberman JA (eds). *Psychiatry, 2nd ed.* Chichester: John Wiley and Sons 2003: 1419–20.

## Parte 3

### Neuropatias cranianas dolorosas, outras dores faciais e outras cefaleias

13. Neuropatias cranianas dolorosas e outras dores faciais

14. Outras cefaleias



## 13. Neuropatias cranianas dolorosas e outras dores faciais

- 13.1 Nevralgia do trigémio
  - 13.1.1 Nevralgia do trigémio clássica
    - 13.1.1.1 Nevralgia do trigémio clássica puramente paroxística
    - 13.1.1.2 Nevralgia do trigémio clássica com dor facial persistente
  - 13.1.2 Neuropatia trigeminal dolorosa
    - 13.1.2.1 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a herpes zóster agudo
    - 13.1.2.2 Neuropatia trigeminal pós-herpética
    - 13.1.2.3 Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa
    - 13.1.2.4 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a placa de esclerose múltipla
    - 13.1.2.5 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a lesão ocupando espaço
    - 13.1.2.6 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outra perturbação
- 13.2 Nevralgia do glossofaríngeo
  - 13.2.1 Nevralgia do glossofaríngeo clássica
  - 13.2.2 Nevralgia do glossofaríngeo sintomática
- 13.3 Nevralgia do nervo intermediário
  - 13.3.1 Nevralgia do nervo intermediário clássica
  - 13.3.2 Neuropatia do nervo intermediário atribuída ao Herpes zóster
- 13.4 Nevralgia do occipital
- 13.5 Nevrite óptica
- 13.6 Cefaleia atribuída a isquémia do nervo motor ocular
- 13.7 Síndrome de Tolosa-Hunt
- 13.8 Síndrome oculo-simpático paratrigeminal (Raeder's)
- 13.9 Neuropatia oftalmopléica dolorosa recorrente
- 13.10 Síndrome do ardor bucal
- 13.11 Dor facial persistente idiopática
- 13.12 Dor neuropática central
  - 13.12.1 Dor neuropática central atribuída a Esclerose Múltipla
  - 13.12.2 Dor central pós- AVC

### Introdução

A dor na cabeça e pescoço é mediada por fibras aferentes dos nervos trigémio, intermediário, glossofaríngeo, vago e primeiras raízes cervicais através dos nervos occipitais. A estimulação destes nervos pela compressão, tração, exposição ao frio ou outras formas de irritação ou por uma lesão nas vias centrais pode desencadear uma dor em guiada ou constante sentida na área inervada. A causa pode ser evidente, tal como uma infeção por herpes zóster ou uma alteração estrutural demonstrada por exames de imagem, mas, em alguns casos, pode não haver causa aparente para a dor nevrálgica. As nevralgias do trigémio e do glossofaríngeo colocam alguns problemas de terminologia. Quando se comprova, na cirurgia, que a dor resulta da compressão do nervo por uma ansa vascular, a nevralgia deve ser estritamente encarada como secundária. Dado que muitos doentes não são operados, é incerto se têm

nevralgia primária ou secundária. Por esta razão, o termo *clássica*, em vez de *primária*, tem sido aplicado àqueles doentes com uma história típica, mesmo quando uma causa vascular possa vir a ser descoberta durante o curso da doença. O termo *secundária* deve ser, então, reservado para aqueles doentes em quem foi demonstrado um neurinoma ou uma lesão similar.

#### Definições dos termos usados neste capítulo<sup>1</sup>:

**Dor:** uma sensação desagradável e uma experiência emocional associada a uma lesão tecidual atual ou potencial.

**Dor neuropática:** Dor causada por uma lesão ou doença do sistema nervoso somatossensorial central.

**Dor neuropática central:** Dor causada por uma lesão ou doença do sistema nervoso somatossensitivo central.

**Dor neuropática periférica:** dor causada por uma lesão ou doença do sistema nervoso somatossensitivo periférico.

**Neuropatia:** Uma perturbação da função ou alteração patológica num nervo ou nervos (num nervo: mononeuropatia; em vários nervos: mononeuropatia múltipla; quando difusa e bilateral: polineuropatia). O termo *neuropatia* não inclui neuropraxia, neurotemesis, secção do nervo, perturbações do nervo como resultado de um impacto transitório como uma pancada, um estiramento ou uma crise epilética (o termo *neurogénico* aplica-se à dor atribuída a tais perturbações temporárias).

**Nevralgia:** dor na distribuição do nervo ou nervos (uso comum, sobretudo na Europa, frequentemente implica uma qualidade paroxística, mas o termo nevralgia não deve ser reservado para dores paroxísticas).

#### Nota:

1. Internacional Association for the Study of Pain: Taxonomia. URL:<http://www-iasp-pain.org>

### 13.1 Nevralgia do trigémio

#### Descrição:

É um afeção caracterizada por dor recorrente, unilateral, tipo choque eléctrico, breve, de início e fim abruptos, e limitada ao território de distribuição de uma ou mais divisões do nervo trigémio e despertada por estímulos inócuos. Pode desenvolver-se sem causa aparente ou ser o resultado de outra perturbação diagnosticada. Pode haver ou não, adicionalmente, uma dor facial persistente de intensidade moderada.

#### 13.1.1 Nevralgia do trigémio clássica

##### Termo previamente usado:

Tic douloureux.

##### Descrição:

A nevralgia do trigémio desenvolve-se sem causa aparente para além de compressão neurovascular.

##### Crítérios de diagnóstico:

A. Pelo menos três episódios de dor facial unilateral preenchendo os critérios B e C

B. Ocorrendo em uma ou mais divisões do nervo trigémino e sem irradiação para além da distribuição do trigémino  
C A dor tem, pelo menos, três das seguintes quatro características:

1. recorrente em acessos paroxísticos, durando de uma fração de segundo a 2 minutos
2. intensidade grave
3. tipo choque elétrico, fisgada, facada ou guinada
4. desencadeada por estímulos inócuos no lado afetado da face<sup>1</sup>

D. Não há défice neurológico<sup>2</sup> clinicamente evidente

E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Notas:**

1. Alguns episódios podem ser ou parecer espontâneos, mas deverá haver pelo menos três que são precipitados para cumprirem os critérios.
2. Hipostesia ou hipoalgesia na região do trigémino afetada indica sempre lesão axonal. Quando ambas estão presentes, há uma neuropatia trigeminal, sendo necessária uma investigação diagnóstica exaustiva para excluir casos sintomáticos. Há alguns doentes com hiperalgesia na região dolorosa que não levarão necessariamente ao diagnóstico de neuropatia trigeminal, porque pode refletir um aumento da atenção do doente no lado doloroso.

**Comentários:**

Foi usado o termo *clássico* em vez de *primário*, porque está de acordo com a evidência corrente, 13.1.1 *Nevralgia clássica do trigémino* é causada por compressão neuro-vascular, mais frequentemente pela artéria cerebelosa superior. A imagem (preferivelmente por RMN) deverá ser obtida para excluir causas secundárias e, na maior parte dos doentes, para demonstrar a compressão neurovascular do nervo trigémino.

Muitos doentes com 13.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica* têm memorizado o início da dor.

13.1.1.1. A *Nevralgia trigeminal clássica* geralmente inicia-se na segunda ou terceira divisão do nervo. A dor nunca se cruza para o lado oposto mas, pode, raramente, ocorrer bilateralmente. Geralmente, a seguir a um paroxismo de dor, há um período refratário durante o qual a dor não pode ser despertada. Quando muito grave, a dor pode provocar contração dos músculos da face do lado afetado (*tique doloroso*). Discretos sintomas autonómicos, tais como lacrimejo e/ou olho vermelho, podem estar presentes.

A duração dos acessos de dor pode variar com o tempo e estes tornarem-se cada vez mais prolongados e mais graves. Podem resultar em disfunção psicossocial, afetando significativamente a qualidade de vida e levando frequentemente à perda de peso.

Entre os paroxismos, muitos doentes estão assintomáticos. Na subforma 13.1.1.2 *Nevralgia do trigémino clássica com concomitante dor facial persistente* na área afetada há uma dor de fundo prolongada.

13.1.1 A *neuralgia do trigémino clássica* pode ser precedi-

da por um período de dor contínua atípica designada na literatura por pré-neuralgia do trigémino.

**13.1.1.1 Neuralgia do trigémino clássica puramente paroxística**

**Descrição:**

Nevralgia do trigémino sem dor facial persistente associada.

**Crítérios de diagnóstico:**

A. Episódios recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios de 13.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica*

B. Sem dor facial persistente entre os episódios

C Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

13.1.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica*, puramente paroxística, geralmente responde à farmacoterapia (especialmente carbamazepina ou oxcarbazepina), pelo menos inicialmente.

**13.1.1.2 Neuralgia trigeminal clássica com dor facial persistente**

**Termos previamente usados:**

Nevralgia facial atípica; neuralgia trigeminal tipo 2.

**Descrição:**

Nevralgia do trigémino com dor facial persistente associada.

**Crítérios de diagnóstico:**

A. Episódios recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica*

B. Dor facial persistente de intensidade moderada na área afetada

C Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A 13.1.1.2 *Nevralgia trigeminal clássica* com dor facial persistente tem sido descrita como neuralgia trigeminal atípica ou, recentemente, como neuralgia trigeminal tipo 2.

A sensibilização central pode explicar a dor facial persistente. Mostrar uma compressão neurovascular na RMN é menos provável. A 13.1.1.2 *Nevralgia trigeminal clássica* com dor facial persistente responde mal ao tratamento conservador e à intervenção neurocirúrgica. É menos provável que seja despertada por estímulos inócuos.

**13.1.2 Neuropatia trigeminal dolorosa**

**Descrição:**

Dor da cabeça e/ou da face na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigémino, causada por qualquer outra perturbação indicativa de lesão neuronal. A dor é muito variável na qualidade e intensidade de acordo com a causa.

### 13.1.2.1 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a herpes zóster agudo

#### Descrição:

Dor na cabeça ou na face, unilateral, na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigémio, com menos de 3 meses de duração, causada por/e associada com outros sintomas e/ou sinais clínicos de Herpes zóster agudo.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor na cabeça e/ou na face, unilateral, durando menos de 3 meses e preenchendo o critério C
- B. Qualquer um ou ambos os seguintes:
  - 1. erupção herpética que ocorreu no território de um nervo trigémio ou nos seus ramos
  - 2. detecção por PCR do DNA do vírus varicela-zóster no LCR
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. dor precedida de erupção herpética por < 7 dias
  - 2. dor localizada na distribuição do mesmo ramo ou ramos do nervo trigémio
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

O Herpes zóster afeta o gânglio do nervo trigémio em 10-15% dos casos, com a divisão oftálmica isoladamente em cerca de 80% dos casos. É raro que a dor não seja seguida por uma erupção ou rash (*zóster sine herpate*). O diagnóstico em tais casos é confirmado pela detecção por PCR do DNA do vírus varicela-zóster no LCR.

13.1.2.1 *Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a herpes zóster agudo* é geralmente em guinada, ardor, lancinante, acompanhada por alodínia cutânea.

O herpes oftálmico pode estar associado a paralisia dos III, IV e VI nervos cranianos. O herpes zóster é comum em doentes imunodeprimidos, ocorrendo em cerca de 10% dos casos de linfoma e 25% dos doentes com linfoma de Hodgkin.

### 13.1.2.2 Neuropatia trigeminal pós-herpética

#### Termos previamente usados:

Nevralgia trigeminal pós-herpética.

#### Descrição:

Cefaleia e/ou dor facial persistente ou recorrente durante, pelo menos, 3 meses na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigémio, com alterações sensitivas variáveis, causada por Herpes zóster.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor na cabeça e/ou na face persistente ou recorrente por  $\geq$  3 meses e preenchendo o critério C
- B. História de Herpes zóster agudo afetando um ramo ou ramos do nervo trigémio
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:

- 1. dor que se desenvolve em relação temporal com o Herpes zóster agudo
  - 2. dor localizada na distribuição do mesmo ramo ou ramos do nervo trigémio
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

A seguir ao Herpes zóster agudo, a nevralgia pós-herpética é mais prevalente nos idosos.

A primeira divisão do nervo trigémio é mais frequentemente afetada na 13.1.2.2 *Neuropatia trigeminal pós-herpética* mas, a segunda e terceira divisões podem também ser envolvidas. Tipicamente a dor é tipo queimadura ou ardor. O ardor nas áreas afetadas pode ser proeminente e extremamente incomodativo. Anomalias sensitivas e alodínia estão geralmente presentes no território envolvido. Cicatrizes pálidas ou levemente arroxeadas podem estar presentes como sequelas da erupção herpética.

### 13.1.2.3 Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa

#### Termos previamente usados:

Anestesia dolorosa.

#### Codificados noutra lugar:

Aqui são descritas as neuropatias pós-traumáticas *dolorosas*; a maior parte das agressões do nervo trigémio não resultam em dor e por isso não têm lugar na ICHD-3 beta.

#### Descrição:

Dor facial ou oral unilateral surgindo após um traumatismo do nervo trigémio, com outros sintomas e/ou sinais clínicos de disfunção do nervo trigémio.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor unilateral facial e/ou oral preenchendo o critério C
- B. História de um evento traumático<sup>1</sup> do nervo trigémio, com sinais de evidência clínica positiva (hiperestesia/alodínia) e/ou negativa (hipostesia, hipoalgesia) de disfunção do nervo trigémio
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. dor localizada na distribuição do mesmo nervo trigémio
  - 2. a dor desenvolve-se dentro de 3-6 meses após o evento traumático
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Nota:

- 1. O evento traumático pode ser mecânico, químico, térmico ou causado por radiação.

#### Comentário:

A duração da dor varia amplamente, de paroxística a constante, e pode ser mista. A neuropatia pode aparecer

mais de 3 meses depois de uma lesão ganglionar induzida por radiação.

#### 13.1.2.4 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a uma placa de esclerose múltipla

##### Descrição:

Dor unilateral na face e/ou na cabeça, na distribuição do nervo trigémio e com características de nevralgia trigeminal clássica, induzida por uma placa de esclerose múltipla afetando a raiz do nervo trigémio e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de esclerose múltipla.

##### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor da face e/ou da cabeça com as características de 13.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica* com ou sem dor facial persistente, mas não necessariamente unilateral
- B. Esclerose Múltipla (EM) diagnosticada
- C. Uma placa de EM afetando a raiz do nervo trigémio, demonstrada por RMN ou por estudos eletrofisiológicos de rotina (Reflexo do pestanejo ou potenciais evocados trigeminais) indicando compromisso do nervo trigémio afetado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### Comentários:

Estudos correntes indicam que cerca de 7% dos doentes com EM têm uma síndrome que é similar a 13.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica*. Contudo, sintomas de nevralgia trigeminal são muito raramente uma forma de apresentação da EM.

Sintomas de 13.1.2.4 *Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a placa de esclerose múltipla* têm maior probabilidade de serem bilaterais do que os de 13.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica*.

Doentes com 13.1.2.4 *Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a placa de esclerose múltipla* beneficiam menos com intervenções farmacológicas do que aqueles que têm 13.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica*.

#### 13.1.2.5 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a lesão ocupando espaço

##### Descrição:

Dor unilateral na face e/ou na cabeça na distribuição do nervo trigémio e com as características da nevralgia trigeminal clássica, induzida pelo contacto da lesão ocupando espaço com o nervo trigémio afetado.

##### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor da face e/ou da cabeça com as características de 13.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica* com ou sem dor facial persistente e preenchendo o critério C
- B. Uma lesão ocupando espaço e contacto entre a lesão e o nervo trigémio afetado foram demonstrados por imagem
- C. A dor desenvolveu-se após ocorrer o contacto entre a lesão e o nervo trigémio ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### Comentário:

Os doentes com 13.1.2.5 *Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a lesão ocupando espaço* têm sinais sensitivos detetáveis clinicamente ou anomalias eletrofisiológicas.

#### 13.1.2.6 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outra perturbação

##### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor da face e/ou da cabeça com as características de 13.1.1 *Nevralgia trigeminal clássica* com ou sem dor facial persistente, mas não necessariamente unilateral
- B. Diagnosticada uma perturbação, diferente da descrita acima, mas conhecida como sendo capaz de causar neuropatia trigeminal dolorosa
- C. Dor que se desenvolveu após o início da perturbação ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## 13.2 Nevralgia do glossofaríngeo

##### Termos previamente utilizados:

Nevralgia vagoglossofaríngea.

##### Descrição:

Uma dor unilateral, intensa, transitória, tipo guinada sentida no ouvido, na base da língua, na fossa amigdalina e/ou próximo do ângulo da mandíbula. Geralmente provocada pelo deglutir, falar e/ou tossir e que pode recidivar e desaparecer da mesma forma que a nevralgia do trigémio clássica.

##### Crítérios de diagnóstico:

- A. Pelo menos 3 episódios de dor unilateral preenchendo os critérios B e C
- B. Dor localizada na parte posterior da língua, fossa amigdalina, faringe, próximo do ângulo da mandíbula e/ou no ouvido
- C. Dor que tem pelo menos três das seguintes características:
  - 1. recorrendo em acessos paroxísticos, de alguns segundos a 2 minutos
  - 2. intensidade grave
  - 3. como guinada, lancinante, cortante
  - 4. precipitada pelo deglutir, tossir, falar ou bocejar
- D. Sem défices neurológicos clínicos evidentes
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### Comentários:

13.2 *Nevralgia do glossofaríngeo* é sentida na distribuição dos ramos do nervo glossofaríngeo, assim como nos ramos laríngeo e auricular do nervo vago. Semanas a meses antes do seu desenvolvimento, podem ser experimentadas sensações desagradáveis nas áreas afetadas.

13.2 *Nevralgia do glossofaríngeo* é menos grave do que a 13.1.1 *Nevralgia do trigémio clássica*, mas pode ser suficientemente má para os doentes, por perda de peso. Estas duas perturbações podem ocorrer juntas.

Em casos raros, os episódios de dor estão associados a sintomas vagais tais como tosse, voz nasalada, bradicardia e/ou síncope. Alguns autores propuseram distinguir a neuropatia em subtipos vagal, faríngeo e otálgico e sugeriram usar o termo de *neuralgia vagoglossofaríngea*, quando a dor é acompanhada por assistolia, convulsões e síncope.

A imagem pode mostrar compressão neurovascular do nervo glossofaríngeo. Há relatos isolados de neuropatia glossofaríngea causada por traumatismo cervical, esclerose múltipla, tumores amigdalinos ou regionais, tumores do ângulo pontocerebeloso e malformação de Arnold-Chiari.

13.2 *Neuralgia do glossofaríngeo* geralmente responde, pelo menos inicialmente, à farmacoterapia, especialmente a antiepiléticos. Tem sido sugerido que a aplicação de anestésicos locais na parede da faringe e na amígdala podem impedir as crises por algumas horas.

### 13.3 Neuralgia do nervo intermediário (nervo facial)

#### **Descrição:**

Uma perturbação rara caracterizada por paroxismos breves de dor, sentida profundamente no canal auditivo, irradiando, por vezes, para a região parieto-occipital. Pode desenvolver-se sem causa aparente ou como complicação de Herpes zóster.

#### 13.3.1 Neuralgia clássica do nervo intermediário

##### **Descrição:**

A neuralgia do nervo intermediário desenvolve-se sem causa aparente.

##### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos 3 acessos de dor unilateral preenchendo os critérios B e C
- B. Dor localizada no canal auditivo, por vezes irradiando para a região parieto-occipital
- C. Dor que tem pelo menos três das seguintes quatro características:
  - 1. recorrendo em acessos paroxísticos durando alguns segundos ou minutos
  - 2. intensidade grave
  - 3. tipo guinada, lancinante, cortante
  - 4. precipitada pela estimulação de áreas gatilho na parede posterior do canal auditivo e/ou região peri-auricular
- D. Sem défices neurológicos clínicos evidentes
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta

##### **Comentários:**

Perturbações de lacrimejo, salivação e/ou do paladar podem acompanhar a dor da 13.3.1 *Neuralgia clássica do nervo intermediário*. Face à inervação complexa e sobreponível do ouvido externo, e derivando dos nervos trigémino (nervo aurículo-temporal), facial (nervo intermediário), glossofaríngeo, vago e segundo nervo raquidiano, a

atribuição da neuralgia a um único nervo pode não ser fácil nesta região do corpo, se não for visualizado um contacto neurovascular específico.

A dor da 13.3.1.1 *Neuralgia clássica do nervo intermediário* pode resultar em efeitos psicológicos e perturbar significativamente a qualidade de vida dos doentes.

#### 13.3.2 Neuropatia secundária do nervo intermediário atribuída a Herpes zóster agudo

##### **Termos previamente usados:**

Síndrome de Ramsay-Hunt.

##### **Descrição:**

Dor unilateral sentida profundamente no canal auditivo, irradiando, por vezes, para a região parieto-occipital, associada a parésia facial e causada por Herpes zóster do nervo intermediário.

##### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor facial unilateral preenchendo o critério C
- B. Erupção herpética que ocorreu no ouvido e/ou mucosa oral, no território do nervo intermediário
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. dor precedendo a erupção herpética por < 7 dias
  - 2. dor localizada na distribuição do nervo intermediário
- D. Aspectos clínicos de parésia facial periférica
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentários:**

As causas mais frequentes de neuropatia secundária do nervo intermediário é o Herpes zóster. Muito poucos casos foram descritos resultantes de outras perturbações, tais como compressão neurovascular e há raros casos familiares associados a neuralgia occipital.

Na síndrome de Ramsey-Hunt, lesões no ouvido e mucosa oral acompanhadas de parésia facial são patognomónicas, mas a descrição original apontava para sintomas adicionais tais como vertigens, acufenos, perturbações acústicas e náuseas.

13.3.2 *Neuropatia secundária do nervo intermediário atribuída a Herpes zóster agudo* deverá ser tratada com cortisona e aciclovir, o mais cedo possível.

### 13.4 Neuralgia occipital

#### **Descrição:**

Dor unilateral ou bilateral paroxística, tipo fisgada ou guinada lancinante, na parte posterior do couro cabeludo, na distribuição do grande, pequeno e terceiro nervos occipitais, por vezes acompanhada de diminuição da sensação ou disestesias na área afetada e geralmente associada a hipersensibilidade do(s) nervo(s) envolvido(s).

##### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor unilateral ou bilateral preenchendo os critérios de B a E

- B. Dor localizada na distribuição do grande, pequeno e/ou terceiro nervos occipitais
- C. Dor com duas das seguintes três características:
  1. recorrente em acessos paroxísticos, durando de alguns segundos a minutos
  2. intensidade grave
  3. lancinante, em guinada, cortante
- D. Dor associada a ambos os seguintes aspetos:
  1. disestesias e/ou alodínia aparente durante estimulação inócua do cabelo e/ou couro cabeludo
  2. qualquer um ou ambos os seguintes:
    - a) hipersensibilidade nos ramos dos nervos afetados
    - b) pontos gatilho na emergência do grande nervo occipital ou em áreas de distribuição de C2
- E. Dor interrompida temporariamente pelo bloqueio anestésico do nervo afetado
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A dor da 13.4 *Nevralgia occipital* pode atingir a área fronto-orbitária através das conexões interneuronais no núcleo trigémino-espinal.

13.4 *Nevralgia occipital* deverá ser distinguida da dor referida ao occipital proveniente das articulações atlanto-axial ou zigomato-apofisárias superiores ou de pontos dolorosos dos músculos cervicais ou das suas inserções.

### 13.5 Nevrite óptica

**Termos previamente usados:**

Nevrite retrobulbar.

**Descrição:**

Dor por trás de um olho ou de ambos os olhos por desmielinização do nervo óptico e acompanhada de perda de visão central.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor unilateral ou bilateral preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, eletrofisiológica, imagiológica e/ou laboratorial confirmando a presença de nevrite óptica
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  1. cefaleia que se desenvolveu em relação temporal com a nevrite óptica
  2. cefaleia que tem qualquer ou ambos os seguintes aspetos:
    - a) localização retro-orbitária, orbitária, frontal e/ou temporal
    - b) agravada pelo movimento dos olhos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A 13.5 *Nevrite óptica* é frequentemente uma manifestação de esclerose múltipla. A dor pode preceder a perturbação da visão. Séries clínicas referem a prevalência de cerca de 90% de dor de cabeça na nevrite óptica.

Há uma alta incidência (90%) de dor com os movimentos oculares, quando há uma hiperintensidade no segmento orbital do nervo óptico na RMN craniana e uma alta probabilidade (70%) de não haver dor, quando não há hiperintensidade.

### 13.6 Cefaleia atribuída a paralisia isquémica do nervo motor ocular comum

**Descrição:**

Dor unilateral peri-orbitária e/ou frontal causada por e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de paresia isquémica do III, IV ou VI nervos cranianos ipsilaterais.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor unilateral preenchendo o critério C
- B. Dados clínicos e imagiológicos confirmando um paralisia isquémica do nervo motor ocular
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  1. cefaleia que se desenvolveu em relação temporal com a paralisia do nervo motor ocular
  2. cefaleia localizada à volta do olho e sobrancelha ipsilateral
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A maior parte das paralisias do nervo motor ocular são dolorosas, não obstante a presença ou ausência de diabetes. 13.6 *Cefaleia atribuída a paralisia isquémica do nervo motor ocular* pode ocorrer antes ou em simultâneo com o início da diplopia.

A dor é mais frequente em doentes com parésias do III nervo, menos nas parésias do VI nervo e ainda menos frequente nos casos de paralisia do IV nervo.

### 13.7 Síndrome de Tolosa-Hunt

**Descrição:**

Dor orbitária unilateral associada a parésia de um ou mais dos III, IV e/ou VI nervos cranianos causada por uma inflamação granulomatosa no seio cavernoso, fissura orbitária superior ou órbita.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor unilateral preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
  1. inflamação granulomatosa do seio cavernoso, fissura orbitária superior ou órbita, demonstrada por RMN ou biópsia
  2. parésia de um ou mais dos III, IV e/ou VI nervos cranianos ipsilaterais
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  1. cefaleia que precedeu a parésia dos III, IV e/ou VI nervos por  $\leq 2$  semanas ou se desenvolveu com ela
  2. cefaleia localizada à volta do olho e sobrancelha ipsilateral
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

Alguns casos publicados de 13.7 Síndrome de Tolosa-Hunt têm envolvimento adicional do V nervo (geralmente a primeira divisão) ou do nervo óptico, VII ou VIII nervos. A inervação simpática da pupila está ocasionalmente afetada. Esta síndrome tem sido causada por material granulomatoso no seio cavernoso, fissura orbital superior ou órbita em alguns casos biopsados.

É necessário um seguimento cuidadoso para excluir outras causas de oftalmoplegia dolorosa tais como tumores, vasculites, meningite basal, sarcoidose ou diabetes mellitus.

Dor e parésia da 13.7 *Síndrome de Tolosa-Hunt* resolvem, quando tratadas adequadamente com corticosteroides.

### 13.8 Síndrome oculo-simpática paratrigeminal (Raeder's)

**Descrição:**

Dor unilateral constante, na distribuição da divisão oftálmica do nervo trigémio, estendendo-se, por vezes, para a divisão maxilar, acompanhada por síndrome de Horner e causada por uma perturbação na fossa craniana média ou da artéria carótida (ipsilateral).

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor unilateral constante preenchendo o critério C
- B. Imagem evidenciando uma doença subjacente ou na fossa craniana média ou na artéria carotídea ipsilateral
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. cefaleia que se desenvolveu em relação temporal com o início da perturbação subjacente
  - 2. cefaleia que tem qualquer um ou ambos os seguintes aspetos:
    - a) localizada na distribuição da divisão oftálmica do nervo trigémio com ou sem difusão para a divisão maxilar
    - b) agravada pelos movimentos oculares
- D. Síndrome de Horner ipsilateral
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:**

A descrição original de 13.8 *Síndrome paratrigeminal oculo-simpática (Raeder's)* foi útil, porque o envolvimento das fibras simpáticas oculo-pupilares indicava uma lesão da fossa craniana média. É considerado como um exemplo clássico da metodologia anátomo-clínica do início do século XX. Se o termo *síndrome de Raeder* deverá ser usado hoje em dia é tema de intenso debate, mas a síndrome de Horner dolorosa é ainda considerada por alguns autores como uma indicação útil para o diagnóstico duma lesão da fossa craniana média ou de dissecação da artéria carótida.

### 13.9 Neuropatia oftalmoplégica dolorosa recorrente

**Termo usado previamente:**

Enxaqueca oftalmoplégica.

**Descrição:**

Episódios repetidos de parésia de um ou mais nervos motores oculares (geralmente o III) com cefaleia ipsilateral.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos duas crises preenchendo o critério B
- B. Dor unilateral acompanhada por parésia ipsilateral de um, dois ou todos os três nervos oculares motores
- C. Foi excluída, por investigação apropriada, uma lesão orbitária, para-selar ou da fossa posterior
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

O antigo e inapropriado termo *enxaqueca oftalmoplégica* foi rejeitado, porque esta síndrome não é migranosa, mas antes uma neuropatia dolorosa recorrente.

Dados recentes sugerem que a cefaleia pode desenvolver-se até 14 dias antes da parésia ocular. Pode ser demonstrado por RMN adelgaçamento do nervo ou hiperintensidade com gadolínio. O tratamento com corticosteroides é benéfico em alguns doentes.

### 13.10 Síndrome do ardor bucal (Burning mouth syndrome)

**Termos previamente usados:**

Estomatodínia ou glossodínia quando confinada à língua.

**Descrição:**

Um ardor intra-oral ou sensação disestésica, recorrente diariamente por mais de duas horas, durante mais de 3 meses, sem lesões causais clinicamente evidentes.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor oral preenchendo os critérios B e C
- B. Recorrendo diariamente por > 2 horas por dia em > 3 meses
- C. A dor tem ambas as seguintes características:
  - 1. ardor
  - 2. sentida superficialmente na mucosa oral
- D. A mucosa oral tem aspeto normal e o exame clínico, incluindo testes sensitivos, é normal
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

A dor de 13.10 *Síndrome do ardor bucal* é geralmente bilateral e de intensidade variável. O local mais comum é a ponta da língua. Pode ocorrer secura da boca subjetiva, disestesias e alteração do paladar.

Há uma elevada prevalência feminina, na menopausa, e alguns estudos mostram comorbilidade psicossocial e psiquiátrica. Estudos de Investigação laboratorial e imagiológica, recentes, têm indicado alterações no sistema nervoso central e periférico.

Se uma *síndrome de ardor bucal atribuída a uma perturbação local* (candidíase, líquen plano, hipossalivação)

ou *sistêmica* (induzida por medicação, anemia, deficiência em vitamina B12 ou ácido fólico, síndrome de Sjögren, diabetes) deve ser considerada como uma entidade distinta, é assunto em debate. A evidência corrente não justifica a sua inclusão nem sequer no Apêndice.

### 13.11 Dor facial persistente idiopática

#### **Termos previamente usados:**

Dor facial atípica.

#### **Descrição:**

Dor facial e/ou oral persistente com variadas apresentações, mas recorrendo diariamente mais de duas horas, durante mais de três meses, na ausência de défices neurológicos clínicos.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Dor facial e/ou oral preenchendo os critérios B e C
- B. Recorrendo diariamente por > 2 horas por dia, em > 3 meses
- C. A dor tem ambas as seguintes características:
  - 1. mal localizada e não seguindo a distribuição de um nervo periférico
  - 2. tipo moínha, ardor, mordente
- D. O exame clínico neurológico é normal
- E. Uma causa dentária foi excluída por investigação apropriada
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

Uma grande variedade de palavras são usadas para caracterizar a 13.11 *Dor facial persistente idiopática*, sendo mais frequentemente descrita como mordente, uma moínha, um ardor.

Pode ter exacerbações agudas e ser agravada pelo stress. A dor pode ser descrita quer como profunda, quer como superficial. Com o tempo, pode irradiar para uma área mais ampla da região crânio-cervical.

13.11 *Dor facial persistente idiopática* pode (ser comórbida) estar acompanhada por outras condições, tais como dor crónica disseminada e síndrome do colon irritável. Para além disso, apresenta altos níveis de comorbidade psiquiátrica e incapacidade psicossocial.

Parece haver um continuum entre a 13.11 *Dor facial persistente idiopática* induzida por traumatismo insignificante e a 13.1.2.3 *Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa* causada obviamente por uma agressão significativa dos nervos periféricos. A 13.11 *Dor facial persistente idiopática* pode surgir de uma operação minor ou agressão na face, maxilar, dentes e gengivas, mas persistir após a cura do evento lesivo inicial e sem qualquer causa local demonstrável. Contudo, testes neurofisiológicos e neuropsicológicos podem demonstrar anomalias sensitivas.

O termo odontalgia atípica tem-se aplicado a uma dor contínua em um ou mais dentes ou numa cavidade dentária após a extração, na ausência de qualquer causa dentária comum. Esta pensa-se que seja uma subforma de 13.11 *Dor*

*facial persistente idiopática*, embora mais localizada, a idade média de início é mais jovem e a distribuição por género está mais equilibrada. Baseado na história de traumatismo, odontalgia atípica pode também ser uma subforma de 13.1.2.3 *Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa*. Estas subformas, se existem, não foram suficientemente estudadas para se proporem critérios de diagnóstico.

### 13.12 Dor neuropática central

#### **Descrição:**

Dor crânio-cervical unilateral ou bilateral com apresentação variável, com ou sem alterações sensitivas de origem central. Dependendo da causa, pode ser constante ou remitente e recidivante.

#### 13.12.1 Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla

##### **Descrição:**

Dor crânio-cervical unilateral ou bilateral com apresentação variável, com ou sem alterações sensitivas, atribuídas a lesão desmielinizante das conexões ascendentes centrais do nervo trigémio numa pessoa com esclerose múltipla. Geralmente, remite e recidiva.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Dor da cabeça e/ou da face preenchendo o critério C
- B. Esclerose Múltipla diagnosticada, com demonstração por RMN de lesão desmielinizante no tronco cerebral ou nas projeções ascendentes do núcleo trigeminal
- C. A dor desenvolveu-se em relação temporal com a lesão desmielinizante ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentários:**

Anomalias sensitivas não dolorosas (geralmente disestesias mas também hipostesia, anestesia, hipoalgesia, parestesias, etc.) podem coexistir com dor na 13.12.1 *Dor neuropática central* atribuída a esclerose múltipla.

A dor pode ser paroxística como na 13.1.2.4 *Neuropatia trigeminal dolorosa* atribuída a placa de esclerose múltipla, ou contínua.

#### 13.12.2 Dor central pós-AVC

##### **Descrição:**

Dor na face e/ou na cabeça, geralmente unilateral, com apresentações variadas envolvendo partes ou toda a região crânio-cervical e associada a alterações da sensibilidade, causada por AVC e manifestando-se até 6 meses, após a ocorrência deste. Não é explicável por uma lesão do nervo trigémio periférico ou de outro nervo craniano ou cervical.

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Dor da cabeça e/ou da face preenchendo o critério C
- B. Ocorrência de enfarte isquémico ou hemorrágico
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:

1. dor que se desenvolveu dentro de 6 meses após um AVC
  2. imagem (geralmente RMN) demonstrativa de uma lesão vascular num local apropriado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentários:**

13.12.2 *Dor central pós-AVC* é atribuída a uma lesão das projeções ascendentes do núcleo trigeminal. As vias espino-talâmicas cervicais e o processamento cortical podem também desempenhar um papel significativo.

Por isso, os sintomas podem também envolver o tronco e os membros do lado afetado.

A dor crânio-cervical que se segue a uma lesão talâmica faz parte de uma hemissíndrome. Com lesões bulbares laterais, a dor hemifacial pode ocorrer isoladamente mas, é mais frequentemente acompanhada por hemidisestesia cruzada.

#### **Bibliografia**

##### **13.1.1 Nevralgia do trigémio clássica**

- Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18: 85–90.
- Benoliel R, Eliav E and Sharav Y. Self-reports of pain-related awakenings in persistent orofacial pain patients. *J Orofac Pain* 2009; 23: 330–338.
- Bowsher D. Trigeminal neuralgia: A symptomatic study on 126 successive patients with and without previous intervention. *Pain Clinic* 2000; 12: 93–101.
- Cruccu G, Gronseth G, Alksne J, et al. AAN-EFNS guidelines on trigeminal neuralgia management. *Eur J Neurol* 2008; 15: 1013–1028.
- Drangsholt M and Truelove E. Trigeminal neuralgia mistaken as temporomandibular disorder. *J Evid Base Dent Pract* 2001; 1: 41–50.
- Fromm GH, Graff-Radford SB, Terrence CF and Sweet WH. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology* 1990; 40: 1493–1495.
- Katusic S, Beard CM, Bergstralh E and Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945–1984. *Ann Neurol* 1990; 27: 89–95.
- Obermann M, Yoon MS, Ese D, et al. Impaired trigeminal nociceptive processing in patients with trigeminal neuralgia. *Neurology* 2007; 69: 835–841.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Caminero AB, et al. Duration of attacks of first division trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 2005; 25: 305–308.
- Rasmussen P. Facial pain. II. A prospective survey of 1052 patients with a view of: character of the attacks, onset, course, and character of pain. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 121–128.
- Rasmussen P. Facial pain. III. A prospective study of the localization of facial pain in 1052 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 53–63.
- Rasmussen P. Facial pain. IV. A prospective study of 1052 patients with a view of: precipitating factors, associated symptoms, objective psychiatric and neurological symptoms. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 100–109.
- Tolle T, Dukes E and Sadosky A. Patient burden of trigeminal neuralgia: Results from a cross-sectional survey of health state impairment and treatment patterns in six European countries. *Pain Practice* 2006; 6: 153–160.
- Zakrzewska JM. Diagnosis and differential diagnosis of trigeminal neuralgia. *Clin J Pain* 2002; 18: 14–21.

##### **13.1.2.1 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a herpes zóster agudo**

- Bowsher D. The management of postherpetic neuralgia. *Postgrad Med J* 1997; 73:623–9.
- Dworkin RH, Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. *Pain* 1996; 67:241–252.
- Ragozzino MW, Melton LJ, Kerland LT, Chu CP, Perry HO. Population-based study of Herpes Zoster and its sequelae. *Medicine* 1982; 61:310–316.

##### **13.1.2.2 Neuropatia trigeminal pós-herpética**

- Alvarez FK, de Siqueira SR, Okada M, et al. Evaluation of the sensation in patients with trigeminal post-herpetic neuralgia. *J Oral Pathol Med* 2007; 36: 347–350.
- Lazaro C, Caseras X and Baños MD. Postherpetic neuralgia: A descriptive analysis of patients seen in pain clinics. *Reg Anesth Pain Med* 2003; 18: 315–320.

##### **13.1.2.3 Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa**

- Ardekian L and Dodson TB. Complications associated with the placement of dental implants. *Oral Maxillofacial Surg Clin N Amer* 2003; 15: 243–249.
- Benoliel R, Zadik Y, Eliav E and Sharav Y. Peripheral painful traumatic trigeminal neuropathy: Clinical features in 91 cases and proposal of novel diagnostic criteria. *J Orofac Pain* 2012; 26: 49–58.
- Jaaskelainen S K, Teerijoki-Oksa T and Forssell H. Neurophysiologic and quantitative sensory testing in the diagnosis of trigeminal neuropathy and neuropathic pain. *Pain* 2005; 117: 349–357.
- Polycarpou N, Ng YL, Canavan D, et al. Prevalence of persistent pain after endodontic treatment and factors affecting its occurrence in cases with complete radiographic healing. *Int Endod J* 2005; 38: 169–178.
- Queral-Godoy E, Figueiredo R, Valmaseda-Castellón E, et al. Frequency and evolution of lingual nerve lesions following lower third molar extraction. *J Oral Maxillofac Surg* 2006; 64: 402–407.
- Renton T, Adey-Viscuso D, Meechan JG and Yilmaz Z. Trigeminal nerve injuries in relation to the local anaesthesia in mandibular injections. *Br Dent J* 2010; 209: E15.
- Renton T and Yilmaz Z. Profiling of patients presenting with posttraumatic neuropathy of the trigeminal nerve. *J Orofac Pain* 2011; 25: 333–344.

##### **13.1.2.4 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a placa de esclerose múltipla**

- Cruccu G, Biasiotta A, Di RS, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186–191.
- Mueller D, Obermann M, Yoon MS, et al. Prevalence of trigeminal neuralgia and persistent idiopathic facial pain: A population-based study. *Cephalalgia* 2011; 31: 1542–1548.
- O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, et al. Pain associated with multiple sclerosis: systematic review and proposed classification. *Pain* 2008; 137: 96–111.

##### **13.1.2.5 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a lesão ocupando espaço**

- Cheng TM, Cascino TL and Onofrio BM. Comprehensive study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993; 43: 2298–2302.

#### **13.2 Nevralgia do glossofaríngeo**

- Kandan SR, Khan S, Jeyaretna DS, et al. Neuralgia of the glossopharyngeal and vagal nerves: Long-term outcome following surgical treatment and literature review. *Br J Neurosurg* 2010; 24: 441–446.
- Katusic S, Williams DB, Beard CM, et al. Incidence and clinical features of glossopharyngeal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945–1984. *Neuroepidemiology* 1991; 10: 266–275.
- Patel A, Kassam A, Horowitz M and Chang YF. Microvascular decompression in the management of glossopharyngeal neuralgia: Analysis of 217 cases. *Neurosurgery* 2002; 50: 705–710.
- Rushton JG, Stevens JC, Miller RH. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia. A study of 217 cases. *Arch Neurol* 1981; 38:201–205.

#### **13.3 Nevralgia do nervo intermediário (nervo facial)**

- Alfieri A and Strauss C. Microvascular decompression may be an effective treatment for nervus intermedius neuralgia. *J Laryngol Otol* 2011; 125: 765.
- Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia (Hunt). In: Rose FC ed *Headache. Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier 1986; 4 (48):487–494.
- Pulec JL. Geniculate neuralgia: Long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002; 81: 30–33.
- Riederer F, Sándor PS, Linnebank M and Ettlin DA. Familial occipital and nervus intermedius neuralgia in a Swiss family. *J Headache Pain* 2010; 11: 335–338.

#### **13.4 Nevralgia do occipital**

- Bartsch T and Goadsby P. Anatomy and physiology of pain referral in primary and cervicogenic headache disorders. *Headache Curr* 2005; 2: 42–48.
- Boes Ch. C2 myelitis presenting with neuralgiform occipital pain. *Neurology* 2005; 64: 1093–1094.
- Bogduk N, et al. The anatomy and pathophysiology of neck pain. *Phys Med Rehabil Clin North Amer* 2005; 14: 455–472.
- Ehni G and Benner B. Occipital neuralgia and the C1-C2 arthrosis syndrome. *NEJM* 1984; 310: 127.

#### **13.5 Nevrite óptica**

- Du Y, Yang J, Li JJ, et al. Unilateral optic neuritis in a Chinese population in three centers. *J Clin Neurosci* 2011; 18: 902–904.
- Fazzone HE, Lefton DR and Kupersmith MJ. Optic neuritis: Correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003; 110: 1646–1649.

- Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol* 1991; 109: 1673–1678.
- 13.6 Cefaleia atribuída a paralisia isquêmica do nervo motor ocular**  
Kennard C. Disorders of eye movements I. In: Swash M, Oxbury J, eds. *Clinical Neurology*. Edinburgh. Churchill Livingstone 1991:446–447.  
Waind APB. Ocular nerve palsy associated with severe headache. *BMJ* 1956; 2: 901–902.  
Wilker S, Rucker J, Newman N, et al. Pain in ischemic ocular motor nerve palsies. *Br J Ophthalmol* 2009; 93: 1657–1659.
- 13.7 Síndrome de Tolosa-Hunt**  
Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003; 45: 83–90.  
Cohn DF, Carasso R and Streifler M. Painful ophthalmoplegia: The Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol* 1979; 18: 373–381.  
de Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, et al. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. *Headache* 1999; 39: 321–325.  
Goto Y, Goto I and Hosokawa S. Neurological and radiological studies in painful ophthalmoplegia: Tolosa-Hunt syndrome and orbital pseudotumour. *J Neurol* 1989; 236: 448–451.  
La Mantia L, Curone M, Rapoport AM and Bussone G. Tolosa-Hunt syndrome: Critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006; 26: 772–781.  
Odabasi Z, Gokcil Z, Atilla S, et al. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99: 151–154.  
Straube A, Bandmann O, Buttner U and Schmidt H. A contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmoplegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome. *Headache* 1993; 33: 446–448.
- 13.8 Síndrome paratrigeminal oculo-simpático (Raeder's)**  
Shoja MM, Tubbs RS, Ghabili K, et al. Johan Georg Raeder and paratrigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 2010; 26:373–376.  
Solomon S. Raeder syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58: 661–662.  
Goadsby PJ. Raeder's syndrome: Paratrigeminal paralysis of the oculo-pupillary sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002; 72: 297–299.
- 13.9 Neuropatia oftalmoplégica dolorosa recorrente**  
Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, et al. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine: A case report and literature review. *Pediatric Neurol* 2007; 37: 59–63.  
Doran M and Larner AJ. MRI findings in ophthalmoplegic migraine: Nosological implications. *J Neurol* 2004; 251: 100–101.  
Gelfand AA, Gelfand JM, Prabhakar P and Goadsby PJ. Ophthalmoplegic "migraine" or recurrent ophthalmoplegic cranial neuropathy: New cases and a systematic review. *J Child Neurol* 2012; 27: 759–766.  
Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic Migraine: a recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalalgia* 2001; 21:84–89.  
Weiss AH and Phillips JO. Ophthalmoplegic migraine. *Pediatric Neurol* 2004; 30: 64–66.
- 13.10 Síndrome do ardor bucal**  
Bergdahl M and Bergdahl J. Burning mouth syndrome: Prevalence and associated factors. *J Oral Pathol Med* 1999; 28: 350–354.  
Eliav E, Kamran B, Schaham R, et al. Evidence of chorda tympani dysfunction in patients with burning mouth syndrome. *J Am Dent Assoc* 2007; 138: 628–633.  
Forsell H, Jaaskelainen S, Tenovuo O and Hinkka S. Sensory dysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002; 99: 41–47.  
Jaaskelainen SK, Forsell H and Tenovuo O. Abnormalities of the blink reflex in burning mouth syndrome. *Pain* 1997; 73: 455–460.  
Lauria G, Majorana A, Borgna M, et al. Trigeminal small-fiber sensory neuropathy causes burning mouth syndrome. *Pain* 2005; 115: 332–337.  
Patton LL, Siegel MA, Benoliel R and De Laat A. Management of burning mouth syndrome: Systematic review and management recommendations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103 Suppl 39: 1–13.
- Sardella A, Gualerzi A, Lodi G, et al. Morphological evaluation of tongue mucosa in burning mouth syndrome. *Arch Oral Biol* 2012; 57: 94–101.  
Scala A, Checchi L, Montecocchi M, et al. Update on burning mouth syndrome: Overview and patient management. *Crit Rev Oral Biol Med* 2003; 14: 275–291.  
Woda A and Pionchon P. A unified concept of idiopathic orofacial pain: Clinical features. *J Orofac Pain* 1999; 13: 172–184.
- 13.11 Dor facial persistente idiopática (PIFP)**  
Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Development and validation of classification criteria for idiopathic orofacial pain for use in population-based studies. *J Orofac Pain* 2007; 21: 203–215.  
Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Epidemiology of chronic symptoms that are frequently unexplained: Do they share common associated factors? *Int J Epidemiol* 2006; 35: 468–476.  
Forsell H, Tenovuo O, Silvonemi P and Jääskeläinen SK. Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain. *Neurology* 2007; 69: 1451–1459.  
List T, Leijon G and Svensson P. Somatosensory abnormalities in atypical odontalgia: A case-control study. *Pain* 2008; 139: 333–341.  
Pfaffenrath V, Rath M, Pollmann W and Keeser W. Atypical facial pain – Application of the IHS criteria in a clinical sample. *Cephalalgia* 1993; 13 Suppl 12: 84–88.  
Sardella A, Demarosi F, Barbieri C and Lodi G. An up-to-date view on persistent idiopathic facial pain. *Minerva Stomatol* 2009; 58: 289–299.
- 13.12 Dor neuropática central**  
Abhinav K, Love S, Kalantzis G, et al. Clinicopathological review of patients with and without multiple sclerosis treated by partial sensory rhizotomy for medically refractory trigeminal neuralgia: A 12-year retrospective study. *Clin Neurol Neurosurg* 2012; 114: 361–365.  
Cruccu G, Biasiotta A, Di Rezze S, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186–91.  
Jensen TS, Rasmussen P and Reske-Nielsen E. Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis: Clinical pathological features. *Acta Neurol Scand* 1982; 65: 182–189.  
Putzki N, Pfriem A, Limmroth V, et al. Prevalence of migraine, tension-type headache and trigeminal neuralgia in multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 2009; 16: 262–267.
- 13.12.1 Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla**  
Mills RJ, Young CA and Smith ET. Central trigeminal involvement in multiple sclerosis using high-resolution MRI at 3 T. *Br J Radiol* 2010; 83: 493–498.  
Osterberg A, Boivie J and Thuomas KA. Central pain in multiple sclerosis – Prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain* 2005; 9: 531–542.  
Osterberg A and Boivie J. Central pain in multiple sclerosis – Sensory abnormalities. *Eur J Pain* 2010; 14: 104–110.
- 13.12.2 Dor central pós-AVC**  
Bowsher D, Leijon G, Thuomas KA. Central poststroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998; 51:1352–8.  
Fitzek S, Baumgartner U, Fitzek C et al. Mechanisms and Predictors of chronic facial pain in lateral medullary infarction. *Ann Neurol* 2001; 49:493–500.  
Hong JH, Bai DS, Jeong JY, et al. Injury of the spino-thalamocortical pathway is necessary for central post-stroke pain. *Eur Neurol* 2010; 64: 163–168.  
Kalita J, Kumar B, Misra UK and Pradhan PK. Central post stroke pain: Clinical, MRI, and SPECT correlation. *Pain Med* 2011; 12: 282–288.  
Klit H, Finnerup NB and Jensen TS. Central post-stroke pain: Clinical characteristics, pathophysiology, and management. *Lancet Neurol* 2009; 8: 857–868.  
MacGowan DJ, Janal MN, Clark WC, et al. Central poststroke pain and Wallenberg's lateral medullary infarction: frequency, character, and determinants in 63 patients. *Neurology* 1997; 49:120–125.  
Tuveson B, Leffler AS and Hansson P. Influence of heterotopic noxious conditioning stimulation on spontaneous pain and dynamic mechanical allodynia in central post-stroke pain patients. *Pain* 2009; 143: 84–91.

## 14. Outras cefaleias

14.1 Cefaleia não classificada noutra local

14.2 Cefaleia não especificada

### Introdução

A fim de tornar esta classificação exaustiva, existem, em casos particulares, subcategorias para entidades que cumprem todos, exceto um dos critérios de diagnóstico de uma cefaleia específica. Ainda assim, podem existir cefaleias que não se enquadram em nenhum dos capítulos existentes, porque estão a ser descritas pela primeira vez ou porque simplesmente não existe informação disponível suficiente. Este capítulo é dedicado a estes tipos e subtipos de cefaleias.

### 14.1 Cefaleia não classificada noutra local

**Termo previamente utilizado:**

Cefaleia não classificada.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia com aspetos característicos sugerindo ser uma entidade diagnóstica única
- B. Não cumpre os critérios para nenhuma das cefaleias descritas anteriormente.

**Comentário:**

Vários novos tipos de cefaleias foram descritos, pela primeira vez, entre a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* e esta terceira edição. Prevê-se que haverá mais entidades ainda por descrever. Tais cefaleias, até que sejam classificadas, poderão ser codificadas como 14.1 *Cefaleia não classificada noutra local*.

### 14.2 Cefaleia não especificada

**Termo previamente utilizado:**

Cefaleia não classificada.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia que está ou esteve presente
- B. Não está disponível informação suficiente que permita classificar a cefaleia nalgum grupo desta classificação.

**Comentário:**

É evidente que se tem de fazer algum diagnóstico a um grande número de doentes relativamente aos quais existe muito pouca informação disponível, permitindo apenas afirmar que eles têm uma cefaleia, mas não qual o tipo de cefaleia. Tais doentes são codificados como 14.2 *Cefaleia não especificada*. Contudo, este código nunca deve ser utilizado como desculpa por não se obter informação detalhada sobre a cefaleia, quando tal informação está disponível. Deverá ser utilizado apenas nas situações em que tal informação não pode ser obtida ou porque o doente morreu ou está incapaz de comunicar ou não se encontra acessível.



## Apêndice

- A1. Enxaqueca**
- A2. Cefaleias tipo tensão (critérios alternativos)**
- A3. Cefaleias trigémino-autonómicas**
- A4. Outras cefaleias primárias**
- A5. Cefaleias atribuídas a traumatismo da cabeça e/ou do pescoço**
- A6. Cefaleias atribuídas a perturbação vascular craniana ou cervical**
- A7. Cefaleias atribuídas a perturbação intracraniana não-vascular**
- A8. Cefaleias atribuídas a uma substância ou à sua privação**
- A9. Cefaleias atribuídas a infeção**
- A10. Cefaleias atribuídas a uma perturbação da homeostasia**
- A11. Cefaleias ou dores faciais atribuídas a uma perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas faciais ou cervicais**
- A12. Cefaleias atribuídas a perturbação psiquiátrica**



<b>A1.</b>	<b>Enxaqueca</b>	<b>A7.</b>	<b>Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular</b>
A1.1	Enxaqueca sem aura	A7.6	Cefaleia atribuída a crise epilética
A1.1.1	Enxaqueca sem aura, menstrual pura	A.7.6.3	Cefaleia pós eletroconvulsivoterapia
A1.1.2	Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação	A.7.9	Cefaleia persistente atribuída a perturbação intracraniana não vascular antiga
A1.1.3	Enxaqueca sem aura não-menstrual	<b>A8.</b>	<b>Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua privação</b>
A1.2	Enxaqueca com aura (critérios alternativos)	A8.4	Cefaleia persistente atribuída ao uso ou à exposição a uma substância no passado
A1.2.1	Enxaqueca com aura típica (critérios alternativos)	<b>A9.</b>	<b>Cefaleia atribuída a infeção</b>
A1.3	Enxaqueca crónica (critérios alternativos)	A9.1	Cefaleia atribuída a infeção intracraniana
A1.3.1	Enxaqueca crónica com períodos sem cefaleia	A9.1.3.3	Cefaleia persistente atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra infeção parasitária no passado
A1.3.2	Enxaqueca crónica com cefaleia contínua	A9.1.6	Cefaleia atribuída a outra lesão infecciosa ocupando espaço
A1.4	Complicações da enxaqueca	A9.3	Cefaleia atribuída a infeção por vírus de imunodeficiência humana (HIV)
A1.4.5	Estado de aura de enxaqueca	<b>A10.</b>	<b>Cefaleia atribuída a perturbação da homeostasia</b>
A1.6	Síndromes episódicas que podem estar associadas à enxaqueca	A10.7	Cefaleia e/ou dor no pescoço atribuída a hipotensão ortostática (postural)
A1.6.4	Cólica infantil	A10.8	Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostasia
A1.6.5	Hemiplegia alternante da infância	A10.8.1	Cefaleia atribuída a viagem no espaço
A1.6.6	Enxaqueca vestibular	A10.8.2	Cefaleia atribuída a outras perturbações metabólicas ou sistémicas
<b>A2.</b>	<b>Cefaleia tipo tensão</b> (critérios alternativos)	A10.9	Cefaleia persistente atribuída a perturbação da homeostasia no passado
<b>A3.</b>	<b>Cefaleias trigémico-autonómicas (TAC's)</b>	<b>A11.</b>	<b>Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios peri-nasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical</b>
A3.6	Cefaleias trigémico-autonómicas indiferenciadas	A11.2	Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço
<b>A4.</b>	<b>Outras cefaleias primárias</b>	A11.2.4	Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical superior
A4.11	Epicrania fugaz	A11.2.5	Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical
<b>A5.</b>	<b>Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical</b>	A11.5	Cefaleia atribuída a perturbação do nariz e seios peri-nasais
A5.1	Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica	A11.5.3	Cefaleia atribuída a perturbação da mucosa nasal, cornetos ou septo nasal
A5.1.1.1	Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave	<b>A12.</b>	<b>Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica</b>
A5.1.2.1	Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão crânio-encefálica ligeira	A12.3	Cefaleia atribuída a perturbação depressiva
A5.2	Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica	A12.4	Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade de separação
A5.2.1.1	Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave	A12.5	Cefaleia atribuída a perturbação de pânico
A5.2.2.1	Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática crânio-encefálica ligeira	A12.6	Cefaleia atribuída a fobia específica
A5.7	Cefaleia atribuída a radio-cirurgia ao cérebro	A12.7	Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade social (fobia social)
A5.8	Cefaleia aguda atribuída a outra lesão ou outro traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical	A12.8	Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade generalizada
A5.9	Cefaleia persistente atribuída a outra lesão ou outro traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical	A12.9	Cefaleia atribuída a perturbação de stress pós-traumático
<b>A6.</b>	<b>Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical</b>	A12.10	Cefaleia atribuída a perturbação de stress aguda
A6.10	Cefaleia persistente atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical no passado		

## Introdução

Um apêndice foi adicionado, pela primeira vez, na segunda edição da *Classificação Internacional de Cefaleias* (ICHD-II). Teve vários objetivos que se mantêm na ICHD-3 beta.

O primeiro objetivo do Apêndice é apresentar critérios de investigação para um número de novas entidades que não foram suficientemente validadas pela investigação conduzida até então. A experiência dos especialistas da Comissão de Classificação e as publicações de qualidade variável sugerem que há ainda um número de entidades de diagnóstico que se acredita que são reais mas para as quais é necessário que melhor evidência científica venha a ser apresentada antes que possam vir a ser formalmente aceites.

Então, tal como aconteceu entre a ICHD-II e a ICHD-3

beta, antecipamos que algumas perturbações hoje no apêndice serão transferidas para o corpo principal da classificação na próxima versão.

Em alguns lugares o Apêndice apresenta conjuntos de critérios de diagnóstico alternativos aos do corpo principal da classificação. Isto surge também porque a experiência clínica e alguma evidência publicada sugere que os critérios alternativos podem ser preferíveis mas, a comissão ainda não sentiu que a evidência seja suficiente para mudar a classificação principal.

Finalmente, o Apêndice é usado como o primeiro passo na eliminação de perturbações historicamente incluídas como entidades de diagnóstico em edições anteriores da ICHD mas, para as quais, não há ainda suficiente evidência publicada.

## A1. Enxaqueca

### A1.1 Enxaqueca sem aura

#### A1.1.1 Enxaqueca sem aura menstrual pura

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios, em mulher menstruada,<sup>1</sup> cumprindo os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura* e o critério B abaixo
- B. Em pelo menos três ciclos consecutivos, há evidência documentada e registada prospectivamente de episódios, ocorrendo exclusivamente no dia  $1 \pm 2$  (ou seja, dias  $-2$  a  $+3$ )<sup>2</sup> da menstruação,<sup>1</sup> em pelo menos dois de três ciclos menstruais e não em outros momentos do ciclo.

##### **Notas:**

1. Para efeitos de ICHD-3 beta, a menstruação é considerada hemorragia do endométrio resultante de qualquer ciclo menstrual normal ou da retirada de progestogénios exógenos, como na utilização de contraceptivos orais combinados ou na terapia de substituição hormonal cíclica.
2. O primeiro dia da menstruação é o dia 1 e o dia anterior é dia -1; não há dia zero.

#### A1.1.2 Enxaqueca sem aura relacionada com menstruação

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios, em mulher menstruada,<sup>1</sup> cumprindo os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura* e o critério B abaixo
- B. Em pelo menos três ciclos consecutivos, há evidência documentada e registada prospectivamente de episódios ocorrendo exclusivamente no dia  $1 \pm 2$  (ou seja, dias  $-2$  a  $+3$ )<sup>2</sup> da menstruação,<sup>1</sup> em pelo menos dois de três ciclos menstruais e adicionalmente em outros momentos do ciclo.

##### **Notas:**

1. Para efeitos de ICHD-3 beta, a menstruação é considerada hemorragia do endométrio resultante de qualquer ciclo menstrual normal ou da retirada de progestogénios exógenos, como na utilização de contraceptivos orais combinados ou na terapia de substituição hormonal cíclica.
2. O primeiro dia da menstruação é o dia 1 e o dia anterior é dia -1; não há dia zero.

#### A1.1.3 Enxaqueca sem aura não-menstrual

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios de cefaleia, em mulher menstruada,<sup>1</sup> cumprindo os critérios para 1.1 *Enxaqueca sem aura* e o critério B abaixo
- B. Os episódios de cefaleia não cumprem o critério B para A1.1.1 *Enxaqueca sem aura menstrual pura* ou A1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação*.

##### **Nota:**

1. Para efeitos de ICHD-3 beta, a menstruação é considerada hemorragia do endométrio resultante de qualquer

ciclo menstrual normal ou da retirada de progestogénios exógenos, como na utilização de contraceptivos orais combinados ou na terapia de substituição hormonal cíclica.

##### **Comentários:**

Esta subclassificação de 1.1 *Enxaqueca sem aura* é aplicável apenas a mulheres menstruadas.

A importância de se distinguir entre A1.1.1 *Enxaqueca sem aura menstrual pura* e A1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação* é que a profilaxia hormonal é provavelmente mais eficaz na primeira. A confirmação do diagnóstico necessita de evidência documentada e registada prospectivamente, em pelo menos três ciclos menstruais, pois muitas mulheres tendem a exagerar a associação entre os episódios de enxaqueca e a menstruação. Os episódios menstruais são principalmente de enxaqueca sem aura. Em mulheres que têm tanto 1.1 *Enxaqueca sem aura* e 1.2 *Enxaqueca com aura*, esta última não parece estar associada à menstruação.

O mecanismo da enxaqueca pode ser diferente com a hemorragia do endométrio resultante do ciclo menstrual normal ou em resultado da suspensão de progestogénios exógenos (como ocorre com a contraceção oral combinada e terapia de substituição hormonal cíclica). Por exemplo, ciclo menstrual endógeno resulta de alterações hormonais complexas do eixo hipotalâmico-pituitário-ovário, resultando na ovulação, que é suprimida pelo uso de contraceptivos orais combinados. Portanto, a investigação deve separar estas subpopulações. Estratégias terapêuticas também podem ser diferentes para essas subpopulações distintas.

Há alguma evidência de que os episódios de enxaqueca menstrual, pelo menos em algumas mulheres, resultam da supressão de estrogénios, embora outras alterações hormonais e bioquímicas neste momento do ciclo também podem ser relevantes. Quando a enxaqueca menstrual pura ou a enxaqueca relacionada com a menstruação é associada à retirada de estrogénio exógeno, quer os códigos de A1.1.1 *Enxaqueca sem aura menstrual pura* ou A1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação* e 8.3.3 *Cefaleia por suspensão de estrogénios* devem ser usados.

A relação menstrual pode mudar ao longo da vida reprodutiva da mulher.

### A1.2 Enxaqueca com aura (critérios alternativos)

##### **Critérios diagnósticos alternativos:**

- A. Pelo menos dois episódios que preenchem os critérios B e C
- B. Um ou mais dos seguintes sintomas de aura, totalmente reversíveis:
1. visual
  2. sensitivo
  3. da fala e/ou da linguagem
  4. motor
  5. do tronco cerebral
  6. retiniano

- C. Pelo menos três das seis características seguintes:
1. pelo menos um sintoma de aura alastra gradualmente em  $\geq 5$  minutos
  2. sucedem-se dois ou mais sintomas de aura
  3. cada sintoma singular de aura dura 5 a 60 minutos<sup>1</sup>
  4. pelo menos um sintoma de aura é unilateral<sup>2</sup>
  5. pelo menos um sintoma de aura é positivo<sup>3</sup>
  6. a aura é acompanhada, ou seguida em 60 minutos, por cefaleia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Notas:**

1. Quando, por exemplo, três sintomas ocorrem durante uma aura, a duração máxima aceitável é de  $3 \times 60$  minutos. Sintomas motores podem durar até 72 horas.
2. Afasia é sempre considerada como um sintoma unilateral; disartria pode ser unilateral ou não.
3. Cintilações, formigueiros e picadas são sintomas positivos da aura.

**A1.2.1 Enxaqueca com aura típica (critérios alternativos)**

**Critérios diagnósticos alternativos:**

- A. Pelo menos dois episódios preenchendo os critérios B e C
- B. Aura consistindo em sintomas visuais, sensitivos e/ou de fala/linguagem, totalmente reversíveis, mas sem fraqueza motora, do tronco cerebral ou retiniana
- C. Pelo menos três das seis características seguintes:
1. pelo menos um sintoma de aura alastra gradualmente em  $\geq 5$  minutos
  2. sucedem-se dois ou mais sintomas de aura
  3. cada sintoma singular de aura dura 5 a 60 minutos<sup>1</sup>
  4. pelo menos um sintoma de aura é unilateral<sup>2</sup>
  5. pelo menos um sintoma de aura é positivo<sup>3</sup>
  6. a aura é acompanhada, ou seguida em 60 minutos, por cefaleia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Notas:**

1. Quando, por exemplo, três sintomas ocorrem durante uma aura, a duração máxima aceitável é de  $3 \times 60$  minutos. Sintomas motores podem durar até 72 horas.
2. Afasia é sempre considerada como um sintoma unilateral; disartria pode ser unilateral ou não.
3. Cintilações, formigueiros e picadas são sintomas positivos da aura.

**A1.3 Enxaqueca crónica (critérios alternativos)**

**Critérios alternativos de diagnóstico:**

- A. Cefaleia (idêntica à cefaleia de tipo tensão e/ou à enxaqueca) em  $\geq 15$  dias por mês, durante  $> 3$  meses e preenchendo os critérios B e C
- B. Ocorrendo em um doente que tenha tido pelo menos cinco episódios preenchendo os critérios B a D para 1.1 *Enxaqueca sem aura* e/ou critérios B e C de 1.2

*Enxaqueca com aura*

- C. Em  $\geq 8$  dias por mês durante  $> 3$  meses, cumprindo um dos seguintes:
1. critérios C e D para 1.1 *Enxaqueca sem aura*
  2. critérios B e C para 1.2 *Enxaqueca com aura*
  3. critérios A e B para 1.5 *Enxaqueca provável*
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**A1.3.1 Enxaqueca crónica com períodos livres de cefaleia**

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Preenchendo os critérios de cefaleia de 1.3 *Enxaqueca crónica* e critério B abaixo
- B. Interrompido por períodos livres de cefaleia com  $> 3$  horas, em  $\geq 5$  dias por mês, que não são atribuídos ao tratamento medicamentoso.

**A1.3.2 Enxaqueca crónica com cefaleia contínua**

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Preenchendo os critérios de cefaleia para 1.3 *Enxaqueca crónica* e critério B abaixo
- B. Não interrompido por períodos livres de cefaleia com  $> 3$  horas, em  $\geq 5$  dias, por mês, a menos que estes sejam atribuídos ao tratamento medicamentoso.

**A1.4 Complicações da enxaqueca**

**A1.4.5 Estado de aura de enxaqueca**

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Enxaqueca preenchendo os critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura* ou um dos seus subtipos
- B. Pelo menos, duas auras ocorrerem por dia, durante  $\geq 3$  dias.

**Comentário:**

Outras doenças neurológicas, incluindo a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível, a síndrome de encefalopatia posterior reversível e a dissecação arterial devem ser excluídas por investigação apropriada.

**A1.6 Síndromes episódicas que podem ser associados à enxaqueca**

**A1.6.4 Cólica infantil**

**Descrição:**

Choro frequente e excessivo em bebé que parece saudável e bem alimentado.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios recorrentes de irritabilidade, agitação ou choro, desde o nascimento até 4 meses de idade, preenchendo o critério B
- B. Ambos os seguintes:
1. episódios duram  $\geq 3$  horas por dia
  2. episódios ocorrem em  $\geq 3$  dias por semana, em  $\geq 3$  semanas
- C. Não melhor explicada por outra perturbação da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

Cólica infantil afeta um em cada cinco bebês, mas o atraso de desenvolvimento tem de ser excluído.

Bebês com cólicas têm uma maior probabilidade de desenvolver 1.1 *Enxaqueca sem aura* ou 1.2 *Enxaqueca com aura* mais tarde na vida. Mães com 1. *Enxaqueca* têm duas vezes e meia mais probabilidades de ter bebês com cólicas que as mães sem enxaqueca. Para pais com 1. *Enxaqueca* a probabilidade de um lactente com cólicas é aumentada duas vezes.

**A1.6.5 Hemiplegia alternante da infância****Descrição:**

Episódios infantis de hemiplegia envolvendo cada lado alternadamente, associada a uma encefalopatia progressiva, outros fenómenos paroxísticos e atraso mental.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Episódios recorrentes de hemiplegia alternada entre os dois lados do corpo e preenchendo os critérios B e C
- B. Início antes dos 18 meses de idade
- C. Pelo menos um outro fenómeno paroxístico está associado a crises de hemiplegia ou ocorre de forma independente, como espasmos tónicos, distonia, movimentos coreo-atetósicos, nistagmos ou outras alterações oculo-motoras e/ou disautonomia
- D. Evidência de défices mental e/ou neurológico(s)
- E. Não melhor explicada por outra perturbação da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Esta é uma doença neurodegenerativa heterogénea. Tem sido sugerido, por outras áreas clínicas, uma possível relação com a enxaqueca. A possibilidade de se tratar de uma forma incomum de epilepsia não pode ser afastada. Mutações no gene ATP1A3 (codificando subunidade  $\alpha 3$  da  $\text{Na}^+/\text{K}^+$  ATPase) serão responsáveis por, pelo menos, 70% dos casos.

**A1.6.6 Enxaqueca vestibular****Termos anteriormente utilizados:**

Enxaqueca associada à vertigem/tontura; vestibulopatia associada à enxaqueca; vertigem associada à enxaqueca.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos, cinco episódios preenchendo os critérios C e D
- B. A história atual ou passada de 1.1 *Enxaqueca sem aura* ou 1.2 *Enxaqueca com aura*<sup>1</sup>
- C. Sintomas vestibulares<sup>2</sup> de intensidade moderada<sup>3</sup> ou grave, com duração entre 5 minutos e 72 horas<sup>4</sup>
- D. Pelo menos 50% dos episódios associam-se a uma das três características de enxaqueca<sup>5</sup> seguintes:
  1. cefaleia com, pelo menos, duas das quatro seguintes características:
    - a) unilateralidade
    - b) pulsatilidade
    - c) intensidade moderada ou grave

- d) agravamento pela atividade física de rotina
  2. fotofobia e fonofobia<sup>6</sup>
  3. aura visual<sup>7</sup>
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta ou por outra doença vestibular<sup>8</sup>.

**Notas:**

1. Codificar também o diagnóstico de enxaqueca subjacente.
2. Sintomas vestibulares, conforme a Classificação de Sintomas Vestibulares da Bárány Society, contribuindo para o diagnóstico A1.6.5 *Enxaqueca vestibular*, incluem:
  - a) vertigem espontânea:
    - i. vertigem interna (uma falsa sensação de automovimento);
    - ii. vertigem externa (uma falsa sensação visual de que o ambiente corre ou gira);
  - b) vertigem posicional, depois de uma mudança de posição da cabeça;
  - c) vertigem induzida visualmente, desencadeada por um estímulo visual em movimento complexo ou amplo;
  - d) vertigem induzida por movimento da cabeça, ocorrendo durante esse movimento;
  - e) sensação de perturbação da orientação espacial, induzida por movimento da cabeça, com náuseas.
3. Os sintomas vestibulares são *moderados* quando perturbam, mas não impedem, as atividades diárias; são *graves* quando as atividades diárias têm de ser interrompidas.
4. A duração dos episódios é altamente variável. Cerca de 30% dos doentes têm episódios com minutos de duração, 30% têm episódios com horas e outros 30% têm episódios ao longo de vários dias. Os restantes 10% têm episódios com segundos de duração, que tendem a ocorrer repetidamente durante movimentos da cabeça, estímulos visuais ou após mudanças de posição da cabeça. Nestes doentes, a duração é definida como o período total, durante o qual se repetem os episódios curtos. Na outra extremidade do espectro, existem doentes que podem levar 4 semanas a recuperar totalmente de um episódio. No entanto, o episódio principal raramente ultrapassa as 72 horas.
5. Um sintoma é suficiente durante um único episódio. Diferentes sintomas podem ocorrer durante os diferentes episódios. Os sintomas associados podem ocorrer antes, durante ou após os sintomas vestibulares.
6. Fonofobia é definido como o desconforto induzido pelo som. É um fenómeno transitório e bilateral que deve ser diferenciado de recrutamento, que é muitas vezes unilateral e persistente. O recrutamento leva a uma perceção maior e muitas vezes distorcida de sons altos num ouvido com diminuição da audição.
7. Auras visuais são caracterizadas por cintilações brilhantes ou linhas em zigue-zague, muitas vezes com um escotoma que perturba a leitura. Auras visuais expandem tipicamente em 5 a 20 minutos e duram menos de 60 minutos. São muitas vezes, mas nem sempre, restritas a um hemisfério. Outros tipos de aura de enxaqueca

ca, por exemplo, a aura somatossensorial ou disfásica não são incluídas como critérios diagnósticos, porque a sua fenomenologia é menos específica e a maioria dos doentes também tem auras visuais.

8. História e exame físico não sugerem uma outra perturbação vestibular ou esta foi considerada, mas excluída por investigação ou está presente enquanto comorbilidade independente, com episódios claramente diferenciados. Episódios de enxaqueca podem ser induzidos por estimulação vestibular. Portanto, o diagnóstico diferencial deve incluir outras doenças vestibulares complicadas pela sobreposição de crises de enxaqueca.

#### **Comentários:**

#### **Outros sintomas**

Sintomas auditivos transitórios, náuseas, vômitos, prostração e suscetibilidade ao movimento podem estar associados a A1.6.5 *Enxaqueca vestibular*. No entanto, como ocorrem também em vários outros distúrbios vestibulares, não são incluídos como critérios de diagnóstico.

#### **Relação com aura de enxaqueca e enxaqueca com aura do tronco cerebral**

Tanto a enxaqueca com aura como a enxaqueca com aura do tronco cerebral (antiga enxaqueca basilar) são definidas pela ICHD-3 beta. Apenas uma minoria de doentes com A1.6.5 *Enxaqueca vestibular* experimentam a vertigem no prazo de 5 a 60 minutos, conforme definido para um sintoma de aura. Menos ainda têm a vertigem imediatamente antes de cefaleia, conforme exigido para 1.2.1.1 *Cefaleia com aura típica*. Portanto, os episódios de A1.6.5 *Enxaqueca vestibular* não podem ser considerados como auras de enxaqueca.

Apesar da vertigem ser relatada por mais de 60% dos doentes com 1.2.2 *Enxaqueca com aura do tronco cerebral*, a ICHD-3 beta requer para este diagnóstico, pelo menos, dois sintomas do tronco cerebral, além dos sintomas visuais, sensitivos ou disfasia. Menos de 10% dos doentes com A1.6.5 *Enxaqueca vestibular* cumprem estes critérios. Portanto, A1.6.5 *Enxaqueca vestibular* e 1.2.2 *Enxaqueca com aura do tronco cerebral* não são sinónimos, apesar de alguns doentes poderem satisfazer os critérios de diagnóstico para ambas as perturbações.

#### **Relação com vertigem posicional paroxística benigna**

Embora A1.6.5 *Enxaqueca vestibular* possa manifestar-se em qualquer idade, a ICHD-3 beta reconhece como mais específica da infância, a 1.6.2 *Vertigem paroxística benigna*. O diagnóstico requer cinco episódios de vertigem, que ocorrem sem aviso e resolvem espontaneamente, após minutos a horas. Entre os episódios, exame neurológico, audiometria, funções vestibulares e EEG devem ser normais. A cefaleia pulsátil, unilateral pode ocorrer durante os episódios, mas não é um critério obrigatório. A 1.6.2 *Vertigem paroxística benigna* é considerada como uma das síndromes precursoras de enxaqueca. Portanto, as cefaleias da enxaqueca anteriores não são necessárias para o diagnóstico. Na medida em que a classificação de A1.6.5 *Enxaqueca vestibular* não envolve limite de idade, o diag-

nóstico pode ser aplicado a crianças, quando os critérios são cumpridos. Apenas as crianças com diferentes tipos de vertigem, por exemplo, episódios de curta duração com menos de 5 minutos e uns mais duradouros com mais de 5 minutos, devem receber ambos os diagnósticos.

#### **Sobreposição com doença de Ménière**

1. A *Enxaqueca* é mais comum em indivíduos com doença de Ménière que em controlos saudáveis. Há muitas descrições de doentes com características de doença de Ménière e A1.6.5 *Enxaqueca vestibular*. Na verdade, enxaqueca e doença de Ménière podem ser herdadas como um conjunto. Perda auditiva flutuante, zumbido e pressão no ouvido pode ocorrer em A1.6.5 *Enxaqueca vestibular*, mas a perda de audição não progride para níveis profundos. Da mesma forma, cefaleias semelhantes à da enxaqueca, fotofobia e até auras são comuns durante os episódios de Ménière. A relação fisiopatológica entre A1.6.5 *Enxaqueca vestibular* e doença de Ménière permanece incerta. No primeiro ano, após o início dos sintomas, a diferenciação entre elas pode ser um desafio; a doença de Ménière pode ser monossintomática (sintomas vestibulares) nas fases iniciais da doença. Quando estão satisfeitos os critérios para a doença de Ménière, particularmente a perda de audição documentada pela audiometria, esta pode ser diagnosticada, mesmo com sintomas da enxaqueca durante os episódios vestibulares. Somente devem receber ambos os diagnósticos os doentes com dois tipos diferentes de episódios, uns preenchendo os critérios de A1.6.5 *Enxaqueca vestibular* e outros os da doença de Ménière. A futura revisão da ICHD poderá incluir uma síndrome de sobreposição enxaqueca vestibular/ doença de Ménière.

#### **Bibliografia:**

- Bisdorff A, von Brevern M, Lempert T and Newman-Toker DE (on behalf of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society). Classification of vestibular symptoms: Towards an international classification of vestibular disorders. *J Vest Res* 2009; 19: 1–13.
- Brantberg K and Baloh RW. Similarity of vertigo attacks due to Meniere's disease and benign recurrent vertigo both with and without migraine. *Acta Otolaryngol* 2011; 131: 722–727.
- Cass SP, Ankerstjerne JKP, Yetiser S, et al. Migraine-related vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106: 182–189.
- Cutrer FM and Baloh RW. Migraine-associated dizziness. *Headache* 1992; 32: 300–304.
- Dieterich M and Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases): Vestibular migraine? *J Neurol* 1999; 246: 883–892.
- Lempert T, Olesen J, Furman J, et al. Vestibular migraine: Diagnostic criteria. Consensus document of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vest Res* 2012; 22: 167–172.
- Heinzen EL, Swoboda KJ, Hitomi Y, et al. De novo mutations in ATP1A3 cause alternating hemiplegia of childhood. *Nat Genet* 2012; 44: 1030–1034.
- Neff BA, Staab JP, Eggers SD, et al. Auditory and vestibular symptoms and chronic subjective dizziness in patients with Meniere's disease, vestibular migraine and Meniere's disease with concomitant vestibular migraine. *Otol Neurotol* 2012; 33: 1235–1244.
- Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, et al. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology* 2001; 56: 436–441.
- Neuhauser H, Radtke A, von Brevern M, et al. Migrainous vertigo: Prevalence and impact on quality of life. *Neurology* 2006; 67: 1028–1033.
- Oh AK, Lee H, Jen JC, et al. Familial benign recurrent vertigo. *Am J Med Genet* 2001; 100: 287–291.
- Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M, et al. Vestibular migraine – Validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2011; 31: 906–913.
- Versino M and Sances G. Dizziness and migraine: A causal relationship? *Funct Neurol* 2003; 18: 97–101.

## A2. Cefaleia tipo tensão (critérios alternativos)

Os seguintes critérios alternativos podem ser aplicados a A2.1 *Cefaleias tipo tensão episódicas pouco frequentes*, a A2.2 *Cefaleias tipo tensão episódicas frequentes*, a A2.3 *Cefaleias tipo tensão crônicas*. Definem uma síndrome central de cefaleias tipo tensão. Por outras palavras, estes critérios são muito específicos, mas têm uma baixa sensibilidade.

### Critérios alternativos de diagnóstico:

- A. Episódios ou cefaleia preenchendo o critério A de (qualquer entre as 2.1 *Cefaleias tipo tensão episódicas pouco frequentes*, 2.2 *Cefaleias tipo tensão episódicas frequentes* ou 2.3 *Cefaleias tipo tensão crônicas*) e os critérios de B a D seguintes:
- B. Episódios ou cefaleia, preenchendo o critério B de (qualquer entre as 2.1 *Cefaleias tipo tensão episódicas pouco frequentes*, 2.2 *Cefaleias tipo tensão episódicas frequentes* ou 2.3 *Cefaleias tipo tensão crônicas*)
- C. A cefaleia tem, pelo menos, três das seguintes quatro características:
  - 1. localização bilateral
  - 2. tipo pressão/aperto (não pulsátil)
  - 3. intensidade ligeira a moderada
  - 4. não agravada pelas atividades físicas de rotina, tais como caminhar ou subir escadas
- D. Sem náuseas, vômitos, foto ou fonofobia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## A3. Cefaleias trigémino-autonómicas

### A3.6 Cefaleias trigémino-autonómicas indiferenciadas

#### Descrição:

Uma cefaleia semelhante a cefaleia trigémino-autonómica, ocorrendo em crianças e adolescentes com características de uma perturbação não completamente desenvolvida.

#### Comentários:

O desenvolvimento cerebral incompleto pode alterar a apresentação das cefaleias trigémino-autonómicas. Doentes codificados A3.6 *Cefaleias trigémino-autonómicas indiferenciadas* deverão, tipicamente, ser crianças ou adolescentes cujas cefaleias têm características fortemente sugestivas de cefaleias trigémino-autonómicas, mas mistas e incompletas, por exemplo, podem ter crises de cefaleias lateralizadas durando 30 minutos com aspetos autonómicos, mas sem a resposta esperada à indometacina, oxigénio ou triptanos.

São necessários estudos longitudinais para compreender melhor esta forma de apresentação e para propor critérios para o seu diagnóstico.

## A4. Outras cefaleias primárias

### A4.11. Epicrânia fugax

#### Descrição:

Dor de cabeça paroxística breve tipo guinada, descrevendo uma trajetória linear ou em zigue-zague através de um hemicrânio.

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises de dor de cabeça tipo guinada recorrentes, durando 1 a 10 segundos, preenchendo o critério B
- B. A dor é sentida a mover-se através da superfície de um hemicrânio numa trajetória linear ou em zigue-zague, começando e terminando em territórios de diferentes nervos
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentários:

Uma lesão estrutural deverá ser excluída pela história, exame físico e investigação apropriada.

Doentes com A4.11 *Epicrânia fugax* descrevem a sua experiência dolorosa em termos de trajetória da dor entre dois pontos distantes na superfície cefálica, com o movimento desde o início ao término, durando apenas alguns segundos. Tal topografia dinâmica é um atributo que diferencia A4.11 *Epicrânia fugax* de outras cefaleias epicranianas e nevralgias. Os pontos de início e de término permanecem constantes em cada doente, assim como a dor estritamente unilateral, embora nalguns doentes haja alternância dos lados. A dor geralmente move-se para a frente, mas a irradiação para trás também é possível. A dor que se move para a frente começa numa área hemicraniana posterior e tende a atingir o olho ou o nariz ipsilateral. A dor que se move para trás começa numa área frontal ou peri-orbitária e tende a atingir a região occipital ipsilateral. No fim das crises, podem ocorrer sinais autonómicos ipsilaterais tais como lacrimejo, hiperemia conjuntival e/ou rinorreia.

Embora as crises sejam maioritariamente espontâneas podem ocasionalmente ser despertadas pelo toque no ponto de início, que pode permanecer sensível entre as crises.

#### Bibliografia

- Cuadrado ML, Gómez-Vicente L, Porta-Etessam J, et al. Paroxysmal head pain with backward radiation. Will epicrania fugax go in the opposite direction? *J Headache Pain* 2010; 11: 75–78.
- Fontalba-Navas M and Arjona-Padillo A. Atypical migraine progressing from nummular headache to epicrania fugax. *Neurologia* 2011; 26: 60–61.
- Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, et al. Epicrania fugax: Ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010; 50: 451–458.
- Herrero-Velázquez S, Guerrero-Peral AL, Mulero P, et al. Epicrania fugax: The clinical characteristics of a series of 18 patients. *Rev Neurol* 2011; 53: 531–537.
- Mulero P, Guerrero AL, Herrero-Velázquez S, et al. Epicrania Fugax with backward radiation. Clinical characteristics of 9 new cases. *J Headache Pain* 2011; 12: 535–539.
- Pareja JA, Alvarez M and Montojo T. Epicrania fugax with backward radiation. *J Headache Pain* 2012; 13: 175.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al. Epicrania fugax: An ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008; 28: 257–263.

## A5. Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical

### A5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica

#### **Comentário:**

A convenção atual de que a cefaleia deverá iniciar-se (ou seja relatada como tendo início) dentro de 7 dias após o traumatismo crânio-encefálico (ou conhecimento do traumatismo) é por vezes arbitrária. Alguns dados sugerem que a cefaleia possa ter início após um intervalo mais longo. Estudos futuros deverão continuar a investigar a utilidade do critério de diagnóstico de A5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática crânio-encefálica* que permita que a cefaleia possa ter início até 30 dias após o traumatismo.

#### **A5.1.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave**

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de traumatismo crânio-encefálico com pelo menos uma das seguintes características:
  - 1. perda de consciência >30 minutos
  - 2. escala de coma de Glasgow <13
  - 3. amnésia pós-traumática >24 horas
  - 4. alteração do nível de consciência >24 horas
  - 5. imagiologia evidenciando uma lesão traumática encefálica, como hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral.
- C. O início da cefaleia é incerto, e/ou a cefaleia é descrita como se se tivesse desenvolvido > 7 dias após todas as seguintes condições:
  - 1. o traumatismo crânio-encefálico
  - 2. recuperação da consciência após o traumatismo crânio-encefálico (quando aplicável)
  - 3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo crânio-encefálico (quando aplicável)
- D. Um dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desaparece num período de 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
  - 2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
- E. Não melhor explicada por outro critério da ICHD-3.

#### **A5.1.2.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão crânio-encefálica ligeira**

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Traumatismo crânio-encefálico preenchendo ambos os critérios seguintes:
  - 1. não associado a qualquer dos seguintes:
    - a) perda de consciência > 30 minutos
    - b) escala de coma de Glasgow < 13
    - c) amnésia pós-traumática > 24 horas
    - d) alteração do nível de consciência > 24 horas

- e) imagiologia evidenciando uma lesão traumática encefálica, como hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
- 2. associado a um ou mais dos seguintes sintomas/sinais imediatamente após o traumatismo crânio-encefálico:
  - a) confusão transitória, desorientação ou alteração da consciência
  - b) perda de memória para eventos imediatamente antes ou após o traumatismo crânio-encefálico
  - c) dois ou mais sintomas sugestivos de traumatismo crânio-encefálico ligeiro: náuseas, vômitos, alterações da visão, tonturas e/ou vertigens, alterações da memória e/ou da concentração
- C. O início da cefaleia é incerto, e/ou a cefaleia é descrita como se tenha desenvolvido > 7 dias após todas as seguintes condições:
  - 1. o traumatismo crânio-encefálico
  - 2. recuperação da consciência após o traumatismo crânio-encefálico (quando aplicável)
  - 3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo crânio-encefálico (quando aplicável)
- D. Um dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desaparece num período de 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
  - 2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### A5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica

#### **Comentário:**

A convenção atual de que a cefaleia deverá iniciar-se (ou seja, relatada como se tivesse tido início) dentro de 7 dias após o traumatismo crânio-encefálico (ou conhecimento do traumatismo) é, por vezes, arbitrária. Alguns dados sugerem que a cefaleia possa ter tido início após um intervalo mais longo. Estudos futuros deverão continuar a investigar a utilidade dos critérios de diagnóstico da A5.1 *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática crânio-encefálica* que estabelecem que a cefaleia possa ter início até 30 dias após o traumatismo.

#### **A5.2.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática crânio-encefálica moderada ou grave**

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Traumatismo crânio-encefálico associado a, pelo menos, uma das seguintes características:
  - 1. perda de consciência > 30 minutos
  - 2. escala de coma de Glasgow < 13
  - 3. amnésia pós-traumática > 24 horas
  - 4. alteração do nível de consciência > 24 horas
  - 5. imagiologia evidenciando uma lesão traumática encefálica, como hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral.

- C. O início da cefaleia é incerto, e/ou a cefaleia é descrita como se tivesse desenvolvido > 7 dias após todas as seguintes condições:
  1. o traumatismo crânio-encefálico
  2. recuperação da consciência após o traumatismo crânio-encefálico (quando aplicável)
  3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo crânio-encefálico (quando aplicável)
- D. A cefaleia persiste por > 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **A5.2.2.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática crânio-encefálica ligeira**

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Traumatismo crânio-encefálico preenchendo os critérios 1 e 2:
  1. não associado a qualquer dos seguintes:
    - a) perda de consciência > 30 minutos
    - b) escala de coma de Glasgow < 13
    - c) amnésia pós-traumática > 24 horas
    - d) alteração do nível de consciência > 24 horas
    - e) imagiologia evidenciando uma lesão traumática encefálica, como hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
  2. associada a um ou mais dos seguintes sintomas/sinais imediatamente após o traumatismo crânio-encefálico:
    - a) confusão transitória, desorientação ou alteração de consciência
    - b) perda de memória para eventos imediatamente antes ou após o traumatismo crânio-encefálico
    - c) dois ou mais sintomas sugestivos de traumatismo crânio-encefálico ligeiro: náuseas, vômitos, alterações da visão, tonturas e/ou vertigens, alterações da memória e/ou da concentração
- C. O início da cefaleia é incerto, e/ou a cefaleia é descrita como se tivesse desenvolvido > 7 dias após todas as seguintes condições:
  1. o traumatismo crânio-encefálico
  2. recuperação da consciência após o traumatismo crânio-encefálico (quando aplicável)
  3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo crânio-encefálico (quando aplicável)
- D. A cefaleia persiste por > 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **A5.7 Cefaleia atribuída a radiocirurgia ao cérebro**

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo que preencha o critério C
- B. Foi realizada radiocirurgia ao cérebro

- C. Evidência de efeito causal demonstrada por ambas as situações:
  1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 7 dias após a radiocirurgia
  2. a cefaleia desapareceu num período de 3 meses após a radiocirurgia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentário:**

Embora uma cefaleia de novo tenha sido descrita após radiocirurgia, a maioria dos estudos não fornecem descrições detalhadas das suas características clínicas; geralmente, também não é claro se a cefaleia que ocorre após a radiocirurgia representa uma exacerbação de uma cefaleia subjacente ou constitui um novo tipo de cefaleia. Nos casos em que não existe história prévia de cefaleia, a síndrome é constituída por uma cefaleia de curta duração, ocorrendo mais de um ano após a intervenção, assemelhando-se a enxaqueca ou cefaleia explosiva. Portanto, as relações causais entre estas cefaleias e os procedimentos radiocirúrgicos que as precedem são muito duvidosas. São necessários cuidadosos estudos controlados e prospectivos para determinar se A5.7 *Cefaleia atribuída a radiocirurgia ao cérebro* existe como entidade e, no caso de existir, como se relaciona com o tipo e localização da lesão irradiada e/ou com a dose e o campo de radiação empregues.

#### **A5.8 Cefaleia aguda atribuída a outra lesão ou outro traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical**

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical não descrito anteriormente
- C. Evidência de efeito causal demonstrada por ambas as situações:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com a lesão ou com o traumatismo
  2. existe outra evidência de efeito causal comprovada pela lesão ou pelo traumatismo
- D. Um dos seguintes:
  1. a cefaleia desapareceu em 3 meses após a lesão ou o traumatismo
  2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram 3 meses após o traumatismo crânio-encefálico
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **A5.9 Cefaleia persistente atribuída a outra lesão ou outro traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical**

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de lesão ou traumatismo crânio-encefálico e/ou cervical não descrito anteriormente

- C. Evidência de efeito causal demonstrado por ambas as situações:
  1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal estreita com a lesão ou com o traumatismo
  2. existe outra evidência de efeito causal pela lesão ou pelo traumatismo
- D. A cefaleia persiste por > 3 meses após a lesão ou o traumatismo
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Bibliografia

- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012; 32: 600–606.
- Theeler BJ and Erickson JC. Post-traumatic headaches: Time for a revised classification? *Cephalalgia* 2012; 32: 589–591.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262–1272.

## A6. Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical

### A6.10 Cefaleia persistente atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical no passado

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6. *Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical* ou a um dos seus subtipos ou subformas e preenchendo o critério C
- B. A perturbação vascular cerebral ou cervical causadora das cefaleias foi efetivamente tratada ou desapareceu espontaneamente
- C. A cefaleia tenha persistido por > de 3 meses após tratamento efetivo ou remissão espontânea da perturbação vascular
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentário:

Cefaleias, preenchendo os critérios de A6.10 *Cefaleia persistente atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical prévia*, se existiram, têm sido pouco documentadas; é necessária mais investigação para definir critérios melhores de causalidade.

## A7. Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular

### A7.6 Cefaleia atribuída a crise epilética

#### A7.6.3 Cefaleia pós eletroconvulsivoterapia (ECT)

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia recorrente preenchendo o critério C
- B. Foi feito um tratamento de eletroconvulsivoterapia (ECT)

- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:

1. a cefaleia aparece a seguir a  $\geq 50\%$  das sessões de ECT
2. cada cefaleia aparece até 4 horas após a ECT
3. cada cefaleia desaparece até 72 horas após a ECT

- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentário:

Descrições precisas de cefaleias associadas a ECT são raras. Os dados publicados não são adequados para se ter uma boa definição da A.7.6.3 *Cefaleia pós electroconvulsivoterapia*.

## A.7.9 Cefaleia persistente atribuída a perturbação intracraniana não vascular antiga

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 7. *Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular* ou a um dos seus subtipos ou subformas, e preenchendo o critério C
- B. A perturbação intracraniana não vascular causadora da cefaleia foi tratada eficazmente ou remitiu espontaneamente
- C. A cefaleia persistiu > 3 meses para além do tratamento eficaz ou da remissão espontânea da perturbação não vascular
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### Comentário:

Cefaleias que preenchem os critérios de A7.9 *Cefaleia persistente atribuída a perturbação intracraniana não vascular antiga*, a existirem, têm sido pouco documentadas; é necessária mais investigação para definir melhores critérios de causalidade.

#### Bibliografia

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. Migraine, hemichrania epileptica, post-ictal headache and "ictal epileptic headache": A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12: 289–294.
- Canuet L, Ishii R, Iwase M, et al. Cephalic auras of supplementary motor area origin: An ictal MEG and SAM (g2) study. *Epilepsy Behav* 2008; 13: 570–574.
- Dinwiddie SH, Huo D and Gottlieb O. The course of myalgia and headache after electroconvulsive therapy. *J ECT* 2010; 26: 116–120.
- Mendez ME, Doss RC, Taylor JL and Arguello R. Relationship of seizure variables to personality disorders in epilepsy. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1993; 5: 283–286.
- Parisi P, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. "Ictal epileptic headache": Recent concepts for new classification criteria. *Cephalalgia* 2012; 32: 723–724.
- Schweder LJ, Wahlund B, Bergsholm P and Linaker OM. Questionnaire study about the practice of electroconvulsive therapy in Norway. *J ECT* 2011; 27: 296–299.
- Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, et al. Localized pain associated with seizures originating in the parietal lobe. *Epilepsia* 1999; 40: 845–855.
- Young GB and Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain* 1983; 106: 537–554.

## A8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua privação

### A8.4 Cefaleia persistente atribuída ao uso ou à exposição a uma substância no passado

**Codificada em qualquer sítio:**

8.2 Cefaleia por abuso medicamentoso.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 8.1 Cefaleia atribuída ao uso ou à exposição a uma substância ou a um dos seus subtipos e preenchendo o critério C
- B. Cessou o uso ou a exposição a essa substância
- C. A cefaleia persistiu por >3 meses depois da cessação da exposição
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

## A9. Cefaleia atribuída a infeção

### A9.1 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana

#### A9.1.3.3 Cefaleia persistente atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra infeção parasitária no passado

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia previamente preenchendo critérios de 9.1.3 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra infeção parasitária e preenchendo o critério C
- B. Infeção intracraniana fúngica ou outra infeção parasitária resolvida/curada
- C. A cefaleia persistiu por > 3 meses após a resolução da infeção intracraniana fúngica ou outra infeção parasitária
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta e uma hidrocefalia foi excluída por neuroimagem.

#### A9.1.6 Cefaleia atribuída a outra lesão infecciosa ocupando espaço

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Demonstrada uma lesão ocupando espaço de natureza infecciosa, sem ser abscesso cerebral ou empiema subdural
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento da lesão infecciosa ocupando espaço ou levou à sua descoberta
  - 2. a cefaleia piorou significativamente a par da deterioração da lesão infecciosa ocupando espaço demonstrada por qualquer um dos seguintes:
    - a) agravamento de outros sintomas e/ou sinais clínicos provenientes da lesão infecciosa ocupando espaço
    - b) evidência de alargamento/aumento da lesão infecciosa ocupando espaço
    - c) evidência de rotura da lesão infecciosa ocupando espaço

- 3. a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da lesão infecciosa ocupando espaço
- 4. a cefaleia tem pelo menos uma das seguintes três características:
  - a) intensidade aumentando gradualmente para moderada ou grave
  - b) agravada pelos esforços ou outra manobra de Valsalva
  - c) acompanhada por náuseas

- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta

### A9.3 Cefaleia atribuída a infeção por vírus de imunodeficiência humana (HIV)

**Codificada noutra sítio:**

A cefaleia ocorrendo em doentes com infeção por HIV mas causada por uma infeção oportunista específica deve ser codificada nesta infeção. A cefaleia causada pelo uso de drogas antirretrovirais deverá ser codificada como 8.1.11 Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para as cefaleias.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
  - 1. demonstrada infeção sistémica por HIV
  - 2. excluída outra infeção sistémica e/ou intracraniana
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infeção por HIV
  - 2. a cefaleia desenvolveu-se ou agravou significativamente em relação temporal com o agravamento da infeção por HIV como indicado pela quantificação de células CD4 e/ou carga viral
  - 3. a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da infeção por HIV como indicado pela quantificação de células CD4 e/ou carga viral
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentários:**

São referidas cefaleias por mais de metade da população infetada pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV) síndrome de imunodeficiência humana (SIDA) e pode ser parte da sintomatologia de ambas as infeções por HIV, aguda e crónica (através de meningite asséptica e mecanismos similares). Em muitos casos, a cefaleia é massacrante e bilateral ou tem os aspetos de uma cefaleia primária (1. *Enxaqueca* ou 2. *Cefaleia tipo tensão*). A gravidade, a frequência e a incapacidade da cefaleia parecem associadas à gravidade da infeção por HIV como indicado pela quantificação de células CD4 e/ou carga viral, mas não com a duração da infeção por HIV ou o número de medicamentos antirretrovirais prescritos. Só uma minoria de doentes com HIV tem cefaleias atribuíveis a infeções oportunistas, provavelmente como consequência da disponibilidade de terapêutica antirretroviral muito ativa.

A razão para separar a A9.3 *Cefaleia atribuída a infecção por vírus da imunodeficiência humana* das cefaleias atribuídas a outras infecções é tripla:

- a) A infecção por HIV é sempre sistêmica e do sistema nervoso central
- b) A infecção do sistema nervoso central pode progredir independentemente da infecção sistêmica
- c) A infecção por HIV ainda não é curável.

A inclusão do A9.3 *Cefaleia atribuída a infecção por vírus da imunodeficiência humana (HIV)* no Apêndice tornou-se necessária, porque é muito difícil distinguir a cefaleia atribuída puramente à infecção por HIV das cefaleias primárias referidas pela maior parte dos doentes com HIV. A aplicação destes critérios em estudos prospectivos pode trazer evidência mais conclusiva.

Durante a infecção por HIV, podem desenvolver-se meningite e/ou encefalite secundárias a infecções oportunistas ou neoplasias. As infecções intracranianas mais frequentemente associadas a infecção por HIV e causadoras de cefaleias são a toxoplasmose e a meningite criptocócica. A cefaleia ocorrendo em doentes com infecção por HIV, mas atribuída a uma infecção oportunista específica deverá ser codificada de acordo com essa infecção.

Fármacos antirretrovirais podem também causar cefaleias. Nestes casos, a cefaleia deverá ser codificada como 8.1.11 *Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para as cefaleias*.

#### **Bibliografia**

- Berger JR. Pearls: neurologic complications of HIV/AIDS. *Semin Neurol* 2010; 30: 66–70.
- Brew BJ and Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. *Neurology* 1993; 43: 1098–1100.
- Denning DW. The neurological features of HIV infection. *Biomed Pharmacother* 1988; 42: 11–14.
- Evers S, Wibbeke B, Reichelt D, et al. The impact of HIV infection on primary headache. Unexpected findings from retrospective, cross-sectional, and prospective analyses. *Pain* 2000; 85: 191–200.
- Hollander H and Strimgari S. Human immunodeficiency virus-associated meningitis. Clinical course and correlations. *Am J Med* 1987; 83: 813–816.
- Kirkland KE, Kirkland K, Many Jr WJ and Smitherman TA. Headache among patients with HIV disease: prevalence, characteristics, and associations. *Headache* 2011; 52: 455–466.
- Mirsattari SM, Power C and Nath A. Primary headaches in HIV-infected patients. *Headache* 1999; 39: 3–10.
- Norval DA. Symptoms and sites of pain experienced by AIDS patients. *S Afr Med J* 2004; 94: 450–454.
- Rinaldi R, Manfredi R, Azzimondi G, et al. Recurrent 'migrainelike' episodes in patients with HIV disease. *Headache* 2007; 37: 443–448.
- Valcour V, Chalermchai T, Sailasuta N, et al; on behalf of the RV254/SEARCH 010 Study Group. Central nervous system viral invasion and inflammation during acute HIV infection. *J Infect Dis* 2012; 206: 275–282.
- Weinke T, Rogler G, Sixt C, et al. Cryptococcosis in AIDS patients: Observations concerning CNS involvement. *J Neurol* 1989; 236: 38–42.

## **A10. Cefaleia atribuída a perturbação da homeostasia**

### **A10.7 Cefaleia e/ou dor no pescoço atribuída a hipotensão ortostática (postural)**

#### **Descrição:**

Dor, predominantemente na parte posterior do pescoço, mas, por vezes, irradiando para a região occipital (dis-

tribuição em “cruzeta”), atribuída a hipotensão postural e desenvolvendo-se apenas na posição ereta.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Hipotensão ortostática (postural) foi demonstrada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por dois dos seguintes:
  1. cefaleia que se desenvolve exclusivamente durante a postura ereta
  2. cefaleia que melhora espontaneamente na posição horizontal
  3. cefaleia que predomina na parte posterior do pescoço, por vezes, irradiando para a região occipital (distribuição em “cruzeta”)
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentário:**

Quando especificamente inquiridos, 75% dos doentes com hipotensão ortostática referem dor no pescoço.

## **A10.8 Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostasia**

### **A10.8.1 Cefaleia atribuída a viagem no espaço**

#### **Descrição:**

Cefaleia inespecífica causada por viagem no espaço. A maioria dos episódios de cefaleias não está associada a sintomas de enjoos de viagem no espaço.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. A pessoa está a viajar no espaço
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  1. a cefaleia ocorre exclusivamente durante a viagem no espaço
  2. a cefaleia melhora espontaneamente no retorno à terra
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### **Comentário:**

Dos 16 homens e uma mulher astronautas que participaram na pesquisa, 12 (71%) referiram, pelo menos, um episódio de cefaleia experimentado, enquanto estavam no espaço, e que não sofriam de cefaleias, quando estavam em terra.

### **A10.8.2 Cefaleia atribuída a outras perturbações metabólicas ou sistémicas**

Podem ocorrer cefaleias atribuídas às seguintes perturbações, embora não estejam suficientemente validadas:

anemia, insuficiência adrenocortical, deficiência mineral corticoide, hiperaldosteronismo, policitemia, síndrome de hiperviscosidade, púrpura trombocitopénica trombótica, plasmafereze, síndrome dos anticorpos anticardiolipina, Doença de Cushing, hiponatremia,

hipertireoidismo, hiperglicemia, hipocalcemia, Lupus eritematoso sistêmico, síndrome da fadiga crônica, fibromialgia.

São necessários estudos prospectivos bem controlados para definir mais claramente a incidência e as características das cefaleias que ocorrem em associação com estas perturbações. Em cada caso, só deverão ser avaliados aqueles doentes que obedecem a critérios de diagnóstico bem estabelecidos para as referidas perturbações.

## A10.9 Cefaleia persistente atribuída a perturbação da homeostasia no passado

### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 10. *Cefaleia atribuída a perturbação da homeostasia* e preenchendo o critério C
- B. A perturbação da homeostasia causadora da cefaleia foi efetivamente tratada ou regrediu espontaneamente
- C. A cefaleia persiste por > 3 meses após o tratamento efetivo ou a remissão espontânea da perturbação da homeostasia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### **Bibliografia**

- Cariga P, Ahmed S, Mathias CJ and Gardner BP. The prevalence and association of neck (coat-hanger) pain and orthostatic (postural) hypotension in human spinal cord injury. *Spinal Cord* 2002; 40: 77-82.
- Mathias CJ, Mallipeddi R and Bleasdale-Barr K. Symptoms associated with orthostatic hypotension in pure autonomic failure and multiple system atrophy. *J Neurol* 1999; 246: 893-898.
- Vein AA, Koppen H, Haan J, et al. Space headache: A new secondary headache. *Cephalalgia* 2009; 29: 683-686.

## A11. Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

### A11.2 Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço

#### A11.2.4 Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical superior

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia e/ou dor cervical preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e radiológica de radiculopatia C2 ou C3
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. pelo menos dois dos seguintes:
    - a) a dor desenvolveu-se em relação temporal com o início da radiculopatia, ou levou à sua descoberta
    - b) a dor melhorou ou agravou significativamente a par da melhoria ou agravamento da radiculopatia
    - c) a dor é temporariamente abolida pela anestesia local de uma raiz nervosa relevante

- 2. a dor de cabeça é ipsilateral à radiculopatia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentário:**

A dor é geralmente posterior, mas pode irradiar para regiões mais anteriores. Por vezes, há dores lancinantes numa das áreas inervadas pelas raízes cervicais superiores de um ou de ambos os lados, geralmente nas regiões occipital, retro-auricular ou cervical posterior superior.

### A11.2.5 Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia e/ou dor no pescoço preenchendo o critério C
- B. Demonstração nos músculos do pescoço de uma fonte de dor miofascial, incluindo zonas gatilho reprodutíveis
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. qualquer um ou ambos os seguintes:
    - a) A dor desenvolveu-se em relação temporal com o início da perturbação dolorosa miofascial cervical
    - b) A dor melhorou significativamente a par da melhoria da perturbação dolorosa miofascial cervical
  - 2. despertar dor significativa, por pressão dos músculos cervicais correspondentes à dor referida pelo doente
  - 3. a dor é temporariamente abolida por massagem ou injeções de anestésico local nas zonas gatilho
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

##### **Comentário:**

A dor miofascial e as suas relações com as chamadas “zonas gatilho” são controversas. Tem sido difícil demonstrar consistentemente zonas gatilho e a resposta ao tratamento é variável.

### A11.5 Cefaleia atribuída a perturbação do nariz e seios perinasais

#### A11.5.3 Cefaleia atribuída a perturbação da mucosa nasal, cornetos ou septo nasal

##### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica de endoscopia nasal e/ou de imagem de um processo hipertrófico ou inflamatório dentro da cavidade nasal<sup>1</sup>
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da lesão intranasal
  - 2. a cefaleia melhorou ou piorou significativamente a par da melhoria (com ou sem tratamento) ou o agravamento da lesão nasal
  - 3. a dor melhora significativamente com a anestesia local da mucosa na região da lesão
  - 4. a cefaleia é ipsilateral ao lado da lesão
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta

##### **Nota:**

- 1. Exemplos são a concha bolhosa e o esporão do septo nasal.

## A12. Cefaleia atribuída a perturbação psiquiátrica

### Introdução

Várias perturbações psiquiátricas estão frequentemente associadas a cefaleias, mas para a maioria não existe evidência de relação causal. Os critérios que a seguir se definem são critérios candidatos a facilitarem a investigação de possíveis relações causais entre algumas perturbações psiquiátricas e as cefaleias. Na prática clínica, não se recomenda que sejam usados para descrever a associação entre uma cefaleia concomitante a uma perturbação psiquiátrica. Na grande maioria dos casos, a cefaleia associada a estas perturbações é o reflexo de fatores de risco ou etiologias comuns.

Para fazer qualquer dos diagnósticos listados a seguir é crucial estabelecer uma relação causal entre a perturbação psiquiátrica em causa e a cefaleia; assim, ou o início da cefaleia ocorre simultaneamente com a perturbação psiquiátrica ou a cefaleia piora claramente, quando a perturbação psiquiátrica se manifesta. Definir marcadores biológicos e prova clínica da causa da cefaleia é difícil e o diagnóstico deve ser baseado em altos níveis de suspeição clínica. Assim, por exemplo, numa criança com perturbação de ansiedade de separação, a cefaleia deve ser atribuída a esta perturbação apenas nos casos em que ocorra apenas contexto de separação atual ou ameaça de separação, sem que haja melhor explicação. Similarmente, num adulto com perturbação de pânico, a cefaleia só deve ser atribuída a esta perturbação, apenas nos casos em que ocorra somente como um dos sintomas da crise de pânico.

### A12.3 Cefaleia atribuída a perturbação depressiva

#### *Critérios de diagnóstico:*

- A. Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- B. Foi diagnosticada perturbação depressiva major (episódio único ou recorrente) ou perturbação depressiva persistente segundo os critérios da DSM-5
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante os episódios depressivos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### *Comentário:*

Muitos antidepressivos, especialmente os antidepressivos tricíclicos, são eficazes mesmo na ausência de depressão. Isto torna difícil determinar se a remissão ou melhoria da cefaleia associada a depressão e tratada com um antidepressivo tricíclico é, de facto, evidência de causalidade. A remissão de uma cefaleia é mais sugestiva de causa psiquiátrica, quando uma perturbação depressiva major melhora sob tratamento com outro tipo de antidepressivos menos eficazes no tratamento da cefaleia.

### A12.4 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade de separação

#### *Critérios de diagnóstico:*

- A. Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- B. Foi diagnosticada perturbação de ansiedade de separação de acordo com os critérios da DSM-5
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente no contexto de separação atual ou ameaça de separação de casa ou das pessoas de maior vinculação
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### *Comentário:*

A perturbação de ansiedade de separação é persistente, durando tipicamente pelo menos 6 meses, embora uma duração mais curta possa preencher os critérios em casos de início súbito ou exacerbação de sintomas graves (por exemplo recusa em ir à escola, ou incapacidade completa de se afastar de casa ou de figuras de vinculação). A perturbação causa sofrimento clínico significativo e/ou prejuízo em importantes áreas funcionais, tais como as áreas social, académica, ocupacional ou outras.

### A12.5 Cefaleia atribuída a perturbação de pânico

#### *Critérios de diagnóstico:*

- A. Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- B. Crises de pânico recorrentes e inesperadas cumprindo os critérios da DSM-5 para perturbação de pânico
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante as crises de pânico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

### A12.6 Cefaleia atribuída a fobia específica

#### *Critérios de diagnóstico:*

- A. Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma fobia específica de acordo com os critérios da DSM-5
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente quando o doente é exposto ou antecipa exposição a estímulos fóbicos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

#### *Comentário:*

As fobias específicas duram tipicamente 6 ou mais meses, causando sofrimento clinicamente significativo em áreas funcionais importantes, tais como a social, ocupacional e/ou outras.

### A12.7 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade social (fobia social)

#### *Critérios de diagnóstico:*

- A. Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- B. Foi diagnosticada perturbação de ansiedade social (fobia social) de acordo com os critérios de diagnósticos da DSM-5

- C. A cefaleia ocorre apenas, quando o indivíduo está exposto ou antecipa a exposição a situações sociais
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da DSM-5.

**Comentário:**

Na perturbação de ansiedade social existe um medo ou ansiedade acentuados, relativamente a uma ou mais situações sociais nas quais o indivíduo fica exposto a um possível escrutínio dos outros. As situações incluem interações sociais (como uma conversa), ser observado (por exemplo, a comer ou beber) ou falar em público (como por exemplo, fazer um discurso). As pessoas temem comportar-se de uma maneira ou demonstrar sintomas de ansiedade que causem avaliações negativas dos outros (como por exemplo, ser humilhado, embaraçado ou rejeitado) ou temem ofender os outros. Em crianças, o medo ou ansiedade podem traduzir-se por choro, crises de cólera, bloqueio de movimentos, agarrar-se a uma pessoa ou objeto, comportamento retraído e impossibilidade de falar em público. O medo ou incapacidade é desproporcional à ameaça representada pela situação social. A perturbação é persistente, durando tipicamente 6 ou mais meses.

## **A12.8 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade generalizada**

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- B. Foi diagnosticada perturbação de ansiedade generalizada de acordo com os critérios da DSM-5
- C. A cefaleia ocorre apenas durante os períodos de ansiedade
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Comentário:**

Os doentes com perturbação de ansiedade generalizada apresentam preocupação e ansiedade excessivas (expectativa apreensiva) relacionadas com duas (ou mais) áreas de atividade ou eventos (exemplo: família, saúde, finanças, problemas da escola/trabalho), na maioria dos dias, durante 3 meses ou mais. Os sintomas podem incluir agitação ou sentir-se sem saída ou nos seus limites e tensão muscular. Os comportamentos associados a esta perturbação incluem evitamento de atividades ou eventos com desfecho eventualmente negativo, grande investimento de tempo ou esforço na preparação de eventos com desfecho eventualmente negativo, marcada procrastinação no comportamento ou tomada de decisões devido às preocupações, e procura repetida de proteção.

## **A12.9 Cefaleia atribuída a perturbação de stress pós-traumático**

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- B. Foi diagnosticada perturbação de stress pós-traumático (SPT) de acordo com os critérios da DSM-5
- C. A cefaleia desenvolveu-se após exposição ao acontecimento traumático e ocorre apenas no contexto de outros sintomas de SPT<sup>1</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 beta.

**Nota:**

- 1. A cefaleia pode ocorrer, por exemplo, durante exposição às recordações do trauma.

**Comentários:**

A exposição à morte ou ameaça de morte, lesão séria ou violação sexual podem ocorrer diretamente, vivendo o acontecimento ou podem ocorrer de maneira indireta: testemunhando o evento; tomando conhecimento de que o evento ocorreu com um familiar ou amigo próximos; tendo exposição repetida ou extrema a detalhes aversivos relacionados com o evento (exemplo: os primeiros a recolher despojos humanos; agentes policiais repetidamente expostos a pormenores relacionados com violência infantil). Isto não se aplica à exposição através dos media eletrónicos, televisão, filmes ou imagens, a menos que esta exposição esteja relacionada com o trabalho.

Dada a alta prevalência de depressão associada com a perturbação de stress pós-traumático, o diagnóstico de A12.9 *Cefaleia atribuída a perturbação de stress postraumático* deverá ser reservado para aqueles doentes cuja cefaleia não é explicada pela comorbilidade depressiva (por exemplo: casos de cefaleia atribuída a perturbação de stress póstraumático em doentes *sem* depressão associada).



## Definição de Termos

**Anorexia:** Perda de apetite e aversão aos alimentos em grau ligeiro.

**Aura:** Sintoma inicial de uma crise de enxaqueca com aura, sendo a manifestação de uma disfunção cerebral focal. A aura tipicamente dura 20 a 30 minutos e precede a cefaleia. Veja também: *sintomas focais, pródromos, sintomas premonitórios, sintomas de alarme e sintomas neurológicos*.

**Cefaleia:** Dor localizada acima da linha orbitomeatal.

**Cintilação:** Alucinações visuais que são brilhantes e variam de intensidade, geralmente, cerca de 8 a 10 ciclos por segundo. São típicas da enxaqueca com aura.

**Crise de cefaleia (ou dor):** Cefaleia ou dor que se instala, desenvolve e permanece a um certo nível, de minutos até 72 horas, depois desvanece até desaparecer completamente.

**Crise de cefaleia em salvas:** Episódio de dor contínua, durando 15-180 minutos.

Período de salvas: tempo durante o qual as crises de cefaleias em salvas ocorrem regularmente e, pelo menos um, em dias alternados.

**Crônico:** Referindo-se a dor, *crônico* denota persistência por um período superior a três meses. Referindo-se a cefaleias, mantém este significado para cefaleias secundárias. Para cefaleias primárias que são geralmente episódicas, *crônico* é usado sempre que as crises ocorram em mais dias e não por períodos superiores a três meses. As cefaleias trigémino-autonómicas são exceção: nestas perturbações o adjetivo *crônico* só é usado, quando a perturbação está sem regredir por mais de um ano.

**Dias de cefaleias:** Número de dias, durante um período de tempo em observação (geralmente um mês) afetados por cefaleias, em todo ou parte do dia.

**Dor:** Sensação desagradável e experiência emocional associada a lesão tecidual potencial ou atual ou descrita em termos de tal lesão (ver também *dor neuropática, dor neuropática central e dor neuropática periférica*).

**Dor facial:** Dor abaixo da linha orbitomeatal, acima do pescoço e até aos pavilhões auriculares.

**Dor neuropática central:** Dor causada por uma lesão ou doença do sistema somatossensitivo central (veja também *Dor neuropática*).

**Dor neuropática periférica:** Dor causada por uma lesão ou doença do sistema somatossensitivo periférico (ver também *Dor neuropática*).

**Duração da crise:** O tempo desde o início até ao fim de uma crise (ou dor) que preencha os critérios de um tipo ou subtipo particular de cefaleia. Após enxaqueca ou cefaleia em salvas, uma dor de cabeça de pouca intensidade, não pulsátil sem sintomas acompanhantes pode persistir, mas isso não faz parte da crise e não é incluída na sua duração. Se o doente adormece durante uma crise e acorda aliviado, a duração é até à hora de acordar. Se uma crise de enxaqueca é aliviada com

sucesso pela medicação, mas os sintomas regressam dentro de 48 horas, esta pode corresponder a uma recidiva da mesma crise ou a uma nova crise. É necessário avaliar para fazer a distinção (veja também *Frequência das crises*).

**Escotoma:** Perda de parte (s) do campo visual de um ou ambos os olhos. O escotoma pode ser absoluto (perda de visão) ou relativo (visão reduzida ou escurecida).

**Espectro de fortificação:** Alucinação visual típica de aura visual da enxaqueca (arqueada, angulada e alargando gradualmente).

**Episódica:** Recorrente e remitente segundo um padrão regular ou irregular de crises de cefaleias (ou dor) de duração constante ou variável. Embora usado há muito tempo, o termo adquiriu significado especial no contexto das *cefaleias em salvas episódicas*, referindo-se à ocorrência de períodos de salvas separados por períodos de remissão em vez de crises. Uso semelhante foi adotado na hemicrânia paroxística.

**Figada de dor:** Dor súbita durando um minuto ou menos (geralmente um segundo ou menos).

**Fonofobia:** Hipersensibilidade ao som, geralmente causando evitamento/fuga.

**Fotofobia:** Hipersensibilidade à luz, causando evitamento/fuga.

**Frequência das crises:** A frequência com que ocorrem as crises de cefaleias (ou dores) por período de tempo (geralmente um mês). O alívio com sucesso de uma crise de enxaqueca com a medicação pode ser seguido por recidiva dentro de 48 horas. As Recomendações da IHS para os *Ensaaios Clínicos Controlados de fármacos para a enxaqueca, na 2ª edição*, aconselham como solução prática, especialmente na diferenciação de crises registadas em diários no mês prévio, contar como crises distintas só as que estão separadas por um dia inteiro livre de cefaleia.

**Heteroforia:** Estrabismo latente.

**Heterotropia:** Estrabismo patente.

**Hipersensibilidade (à dor):** Sensação de desconforto ou dor causada por uma pressão que normalmente não é suficiente para causar tais sensações.

**Intensidade da dor:** Grau de dor (geralmente expresso em termos da sua consequência funcional e avaliada segundo uma escala verbal de quatro pontos: 0. sem dor; 1. dor ligeira, não interfere com as atividades diárias; 2. moderada, a dor inibe, mas não impede as atividades da vida diária; 3. dor grave, impede todas as atividades. Também pode ser expressa através de uma escala analógica visual.

**Lancinante:** Dor breve, tipo choque elétrico ao longo de uma raiz ou nervo.

**Músculos pericranianos:** Músculos do pescoço, músculos da mastigação, músculos faciais da expressão e fala, músculos do ouvido interno.

**Neuroimagem:** TC, RMN, PET, SPECT ou cintigrafia do cérebro.

**Neuropatia:** Uma perturbação da função ou alteração patológica num nervo ou nervos (num nervo: mononeuropatia; em vários nervos: mononeuropatia múltipla; quando difusa e bilateral: polineuropatia). O termo *neuropatia* não inclui a neurapraxia, neurotemesis, secção de um nervo, perturbações de um nervo devido ao impacto transitório tal como uma pancada, um estiramento ou crise epilética (nesses casos, aplica-se o termo neurogénica).

**Neuropática (dor):** Dor causada por uma lesão ou doença do sistema nervoso somatossensitivo.

**Neuralgia:** Dor na distribuição de um nervo ou nervos. (De uso comum, especialmente na Europa, geralmente implica dor paroxística e de qualidade lancinante, mas o termo não deverá ser reservado só para dores paroxísticas).

**Nevríte:** Uma forma especial de neuropatia; o termo deverá ser reservado para os nervos afetados por processos inflamatórios.

**Nova cefaleia:** Qualquer tipo, subtipo ou subforma de cefaleia de que o doente não padecia anteriormente.

**Não suficientemente validado:** de validade duvidosa como entidade de diagnóstico de acordo com a experiência da comissão de classificação e/ou de controvérsia na literatura.

**Nuca (região):** face dorsal (posterior) do pescoço superior, incluindo a região de inserção no crânio dos músculos do pescoço.

**Palpitante:** sinónimo de pulsátil.

**Período de remissão de salvas:** o tempo durante o qual as crises deixam de ocorrer espontaneamente e não podem ser induzidas pelo álcool ou nitroglicerina. Para ser considerado como remissão, o período livre de crises deverá exceder um mês.

**Pressão/aperto:** Dor de uma qualidade constante muitas vezes comparada com uma banda de ferro à volta da cabeça.

**Pródromos:** Este termo tem sido usado com diferentes significados, mais frequentemente como sinónimo de sintomas premonitórios. Deverá ser evitado no futuro.

**Pulsátil:** Variando com os batimentos cardíacos.

**Referida (dor):** Dor sentida numa área diferente daquela onde tem origem.

**Refracção (erro):** Miopia, hipermetropia ou astigmatismo.

**Relação temporal estreita:** Este termo é usado para descrever a relação entre uma perturbação orgânica e a cefaleia. Relações temporais específicas podem ser conhecidas para perturbações de início agudo, onde a relação de causalidade é possível, mas não foi suficientemente estudada. Para perturbações crónicas a relação temporal assim como a causalidade é frequentemente muito difícil de estabelecer.

**Sintomas acompanhantes:** Sintomas que tipicamente acompanham, em vez de preceder ou seguir-se à cefaleia. Na enxaqueca, por exemplo, os mais frequentes são: náuseas, vômitos, fotofobia, fonofobia; osmofobia, diarreia e outros sintomas ocorrem mais raramente.

**Sintomas de alarme:** Termo usado previamente, quer para sintomas premonitórios, quer para aura e por isso ambíguo. Não deverá ser usado.

**Sintomas focais:** Sintomas de perturbação cerebral focal (geralmente cerebral), tais como as que ocorrem na enxaqueca com aura.

**Sintomas premonitórios:** Sintomas que precedem (2-48 horas) e anunciam uma crise de enxaqueca com aura e antes do início da dor de uma enxaqueca sem aura. Entre os sintomas premonitórios comuns estão: fadiga, euforia, depressão, apetite invulgar, desejo intenso por certos alimentos.

**Substância:** Produto químico orgânico ou inorgânico, alimento ou aditivo, bebida alcoólica, gás ou vapor, droga ou medicamento, substância vegetal, animal ou outra dada com intenção medicinal, embora não licenciada como produto medicinal.

**Teicopsia:** Sinónimo de espectro de fortificação. (Dicionário: - Sensação visual de uma centelha em forma de zig-zague).

**Termos previamente utilizados:** Um termo de diagnóstico anteriormente utilizado com um significado idêntico ou similar ao termo clássico ou contido nele. Os termos usados previamente são frequentemente ambíguos e/ou foram utilizados de forma diferente em diferentes países.

**Unilateral:** No lado direito ou no lado esquerdo não cruzando a linha média. Cefaleia unilateral não envolve necessariamente todo o lado direito ou esquerdo da cabeça mas, pode ser frontal, temporal ou occipital, apenas. Quando usado para perturbações sensitivas ou motoras da aura da enxaqueca inclui uma hemidistribuição completa ou parcial.

**Vasospasmo:** Constricção de artéria ou arteríolas a um tal grau que a perfusão tecidual fica reduzida.

**Ziguezague (linha):** Sinónimo de espectro de fortificação.



