

# Sinapse®

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

## CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE CEFALÉIAS

**3ª Edição - 2018**

### Tradução portuguesa da:

The International Classification of Headache Disorders

3rd edition (ICHD-3) - 2018





# Índice

- 7 Prefácio da edição portuguesa
- 6 Prefácio da edição original
- 7 Como usar esta classificação
- 9 Classificação

## Primeira Parte: Cefaleias primárias

- 19 1. Enxaqueca
- 31 2. Cefaleias tipo-tensão
- 36 3. Cefaleias trigémino-autónomas
- 41 4. Outras cefaleias primárias

## Segunda Parte: Cefaleias secundárias

- 53 Introdução
- 54 5. Cefaleias atribuídas a traumatismo craniano e/ou cervical
- 60 6. Cefaleias atribuídas a doença vascular cerebral e /ou cervical
- 80 7. Cefaleias atribuídas a patologia intracraniana não-vascular
- 91 8. Cefaleias atribuídas ao uso ou privação de substância
- 103 9. Cefaleias atribuídas a infeção
- 110 10. Cefaleias atribuídas a perturbação da homeostasia
- 119 11. Cefaleia ou dor facial atribuídas a patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical
- 127 12. Cefaleias atribuídas a doenças psiquiátricas

## Terceira Parte: Neuropatias cranianas dolorosas, outras dores faciais e outras cefaleias

- 133 13. Lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais
- 148 14. Outras cefaleias

## Apêndices

- 151 A. Apêndice
- 169 Definição de termos

## Ficha Editorial

### Sinapse®

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

**Órgão oficial de:** Sociedade Portuguesa de Neurologia; Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências; Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla; Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral; Liga Portuguesa Contra a Epilepsia; Secção da Neurologia do Comportamento da Sociedade Portuguesa de Neurologia; Sociedade Portuguesa de Cefaleias; Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento; Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares; Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

#### Administração

Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia

#### Órgãos da SPN:

##### Direção

**Presidente:** Manuel Correia (Porto)

**Vice-Presidente e Secretária-Geral:**

Maria Gabriela Lopes (Porto)

**Vice-Presidente:** Marta Carvalho (Porto)

**Vice-Presidente e Tesoureiro:** João Massano (Matosinhos)

**Vice-Presidente:** Ana Catarina Fonseca (Lisboa)

##### Mesa da Assembleia Geral

**Presidente:** Cristina Januário (Coimbra)

**Vogais:** Fernando Pita (Cascais);

Cândida Barroso (Vila Franca de Xira)

#### Conselho Fiscal

**Presidente:** Miguel Viana Baptista (Lisboa)

**Vogais:** Joaquim Ferreira (Lisboa);

Maria Esmeralda Lourenço (Braga)

#### Editor-Chefe

Catarina Resende Oliveira

#### Editores Associados

António Martins da Silva | Isabel Santana

Lúis Maia | Mamede de Carvalho

Manuel Melo Pires | Maria Carolina Silva

Maria José Sá | Patrícia Canhão

#### Conselho Editorial

**Representante de:** Grupo de Estudos de Envelhecimento

Cerebral e Demências; Grupo de Estudos de Esclerose

Múltipla; Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular

Cerebral; Liga Portuguesa Contra a Epilepsia; Secção

da Neurologia do Comportamento da Sociedade

Portuguesa de Neurologia; Sociedade Portuguesa

de Cefaleias; Sociedade Portuguesa de Doenças do

Movimento; Sociedade Portuguesa de Estudos de

Doenças Neuromusculares; Sociedade Portuguesa de

Neurocirurgia; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria.

Alexandre Castro Caldas | Alexandre de Medonça

António Freire Gonçalves | Cristina Januário

Francisco Sales | Isabel Pavão Martins

Joaquim Ferreira | João Massano | João Sá

José Ferro | José Pereira Monteiro

José Pimentel | Luís Negrão

Teresa Paiva | Victor Oliveira

#### Comissão de Redação deste suplemento

José M. Pereira Monteiro (Coordenador)

José Rocha Barros

Paula Esperança

Gabriela Fernandes

Raquel Gil Gouveia

Isabel Luzeiro

Jorge Machado

Isabel Pavão Martins

Filipe Palavra

Maria Manuela Palmeira

Elsa Parreira

Carlos Fontes Ribeiro

Miguel Rodrigues

Alfredo Sá

Livia Sousa

#### Secretariado

Sónia Barroso

**Versão eletrónica:** [www.spneurologia.com](http://www.spneurologia.com)

Indexada nas bases bibliográficas: EMBASE / Excerpta

Medica Database (Elsevier), SCOPUS (Elsevier), [www.indexrmp.com](http://www.indexrmp.com)

**Correspondência:** Sociedade Portuguesa de Neurologia

Campo Grande, 382-C, 2º andar A, 1700-097 LISBOA, Portugal

**Tm.:** +351 938 149 887

#### Correio eletrónico:

[res.spn@gmail.com](mailto:res.spn@gmail.com) – submissão de resumos

[sinapse.spn@gmail.com](mailto:sinapse.spn@gmail.com) – revista Sinapse

**Design:** Isabel Monteiro, Next Color, Porto

**Imagem de capa:** Banco de imagens

**Produção gráfica:** Porto

**Propriedade:** Sociedade Portuguesa de Neurologia

**Registo de Marca:** 358 268

(Instituto Nacional de Propriedade Industrial)

**ISSN:** 1645-281X

**Depósito Legal:** 172 674/01

**Tiragem:** 500 exemplares

**Edição:** Publicação semestral;

Suplemento 2 – Volume 18 – Número 2 – Novembro 2018

**Preço unitário:** €10; Assinatura anual: €15

**Tradução portuguesa da:**

# **The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (ICHD-3)-2018**

**Elaborada pelo:**

**Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS)**

**Publicada:**

Cephalalgia 2018, Vol. 38(1) 1–211. International Headache Society 2018

Reprints and permissions: [sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav](http://sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav)

DOI: [10.1177/0333102417738202 journals.sagepub.com/home/cep](https://doi.org/10.1177/0333102417738202.journals.sagepub.com/home/cep)

**Propriedade literária:**

A 3ª Edição da International Classification of Headache Disorders (ICHD-3) pode ser reproduzida livremente por instituições, sociedades ou indivíduos para usos científicos, educacionais ou clínicos. De outra forma, a propriedade literária pertence exclusivamente à International Headache Society. A reprodução de qualquer parte ou partes, de qualquer forma, para usos comerciais requer a autorização da Sociedade que será obtida pelo adequado pagamento. Contacte, por favor, o editor para o seguinte endereço: Sage Publications Ltd, 1 Oliver's Yard, 55 City Road, London EC1Y 1SP, United Kingdom (tel: þ44 (0) 207 324 8500; fax: þ44 (0) 207 324 8600; [permissions@sagepub.co.uk](mailto:permissions@sagepub.co.uk)) ([www.uk.sagepub.com](http://www.uk.sagepub.com)).

**Traduções:**

A International Headache Society (IHS) expressamente permite a tradução do todo ou partes da ICHD-3 para fins de aplicação clínica, educação, testes de campo ou outra investigação. É condição para esta permissão que todas as traduções sejam registadas na IHS. Antes de iniciar uma tradução os potenciais tradutores são aconselhados a verificar se a tradução na língua proposta já existe. Todos os tradutores deverão ter em atenção a necessidade de usarem protocolos de tradução rigorosos. As publicações que refiram estudos que façam uso de traduções de toda ou parte da ICHD-3 deverão incluir uma breve descrição do processo de tradução, incluindo as identidades dos tradutores (que deverão ser sempre mais do que um). A IHS não promoverá traduções. A tradução poderá ser efetuada pelos membros das sociedades científicas nacionais, quando existam, mas tal deverá ser solicitado.

**Membros da Comissão 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 Schytz, Dinamarca.

**Grupo de Trabalho sobre Cefaleias 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; E Evers, 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 ou Lesão Craniana e/ou Cervical:****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 Oblieniene, Lituania; P Sandor, Suíça; AI Scher, EUA.

**Grupo de Trabalho sobre Cefaleias atribuídas a Doença Vascular Cerebral e/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 patologia 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, Índia; P Sandor, Suíça; W Schievink, EUA; R Stark, Austrália; 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, Índia; 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, Rússia; K Ravishankar, Índia; 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 patologia 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 doenças 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 patologias e critérios do Apêndice:*

**GM Terwindt, Holanda (Presidente)**

(G.M.Terwindt@lumc.nl)

**Agradecimentos:**

O trabalho da Comissão de Classificação de Cefaleias da Sociedade Internacional de Cefaleias foi 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 da edição portuguesa

Tendo sido publicada no primeiro número de janeiro de 2018 da revista *Cephalgia*, órgão oficial da Sociedade Internacional de Cefaleias a versão final da terceira revisão da Classificação Internacional de Cefaleias, também designada pela sigla ICHD-3 e pretendendo a Sociedade Portuguesa de Cefaleias proporcionar aos seus associados informação relevante sempre atualizada decidiu, de imediato, promover a tradução para português desta nova versão da Classificação Internacional de Cefaleias à semelhança do que havia feito com as edições anteriores da referida classificação. Assim com a colaboração empenhada dos membros da Comissão de Tradução, abaixo designados, a tradução da nova classificação foi feita em pouco tempo e já está disponível. Esperamos poder obter a autorização da Direção da Sociedade Portuguesa de Neurologia para a publicar na forma de um suplemento da revista *Sinapse*, como foi possível nos números anteriores e, assim disponibilizar esta tradução a todos os neurologistas portugueses membros da Sociedade Portuguesa de Neurologia.

Cada capítulo foi traduzido por um membro da equipa, tendo o texto final sido revisto por todos os membros. Houve uma reunião final dos tradutores para acordar e uniformizar alguns termos genéricos da classificação e discutir todos os aspetos que tivessem levantado dúvidas ou divergências de opinião.

Foram mantidas as siglas de língua inglesa correntemente utilizadas na ausência das correspondentes siglas de língua portuguesa as quais foram, no entanto, as adotadas preferencialmente quando existentes e de uso corrente ou se conveniente pela extensão do nome da patologia em causa.

A equipa tradutora espera que este trabalho possa também vir a ser útil para a comunidade médica portuguesa e que contribua para melhorar e uniformizar os conhecimentos científicos sobre este tipo de patologia e que contribua para facilitar a referência clínica. Espera 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  
Raquel Gil Gouveia  
Isabel Luzeiro  
Jorge Machado  
Isabel Pavão Martins  
Filipe Palavra  
Maria Manuela Palmeira  
Elsa Parreira  
Carlos Fontes Ribeiro  
Miguel Rodrigues  
Alfredo Sá  
Lívia Sousa

## Prefácio (da edição original)

Em nome da Comissão de Classificação da International Headache Society, estou orgulhoso por apresentar a terceira edição da *Classificação internacional de Cefaleias* (ICHD-3).

Esta segue-se à publicação da ICHD-3 beta em 2013. A ideia subjacente à versão beta era a de promover mais o teste de campo antes de apresentar a versão final ICHD-3, e isso funcionou bem. Houve excelentes estudos de teste de campo publicados, na enxaqueca com aura, cefaleia em salvas, hipertensão intracraniana idiopática e nevralgia do trigêmeo, entre outros. Foi, por exemplo, documentado que os critérios do Apêndice para A1.2. *Enxaqueca com aura* no corpo principal eram superiores aos critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura* no corpo principal da ICHD-3 beta, distinguindo melhor esta perturbação do acidente isquémico transitório. Testes de campo dos novos aspetos associados no critério C1 para 3.1. *Cefaleia em Salvas*, rubor facial e sensação de preenchimento do ouvido, mostraram que nada acrescentavam à discriminação diagnóstica. Consequentemente, esses sintomas foram incluídos apenas no Apêndice da ICHD-3, onde convidam estudo adicional. Estes são exemplos do processo baseado na evidência da classificação da doença que agora estará subjacente a todas as futuras alterações da Classificação Internacional de Cefaleias.

O motivo que contribuiu para a versão beta foi, por pensarmos, que a ICHD-3 poderia, quando publicada, incluir os códigos da Classificação Internacional de Doenças, 11ª revisão (ICD-11), da Federação Mundial de Saúde (WHO). Esperávamos que a ICD-11 estivesse concluída em 2016 mas, infelizmente houve um longo e inesperado atraso pelo que os códigos ainda não estão disponíveis. Nós, então tivemos de publicar a ICHD-3 sem eles.

A ICHD-3 foi publicada como o primeiro número da *Cephalgia* de 2018, exatamente 30 anos depois da primeira edição da *International Classification of Headache Disorders*, ICHD-I como sabemos, a chamou. Essa primeira versão foi baseada primariamente na opinião de especialistas, mas, não obstante, provou ser muito válida. A ICHD -II, publicada em 2004, incluiu uma série de alterações suportadas parcialmente por novas evidências e parcialmente pela revisão das opiniões de especialistas. Nova evidência científica desempenhou um papel relativamente maior nas alterações feitas na ICHD-3 beta e todas as posteriores alterações incluídas na ICHD-3 foram baseadas em tal evidência. Então, a classificação de cefaleias é agora, e será no futuro, conduzida inteiramente pela investigação.

Uma longa caminhada que começou em 2010 terminou com a publicação da ICHD-3, mas a atual comissão tem ainda muito a fazer durante um par de anos. A ICHD-3 beta foi traduzida em muitas línguas e essas traduções necessitam agora de ser atualizadas antes que a ICHD-3 possa ser publicada nessas línguas. Esperamos que muitas traduções adicionais sejam publicadas para

que a ICHD-3 se torne disponível em todas as línguas principais e mesmo em muitas das línguas menores. Uma versão eletrónica da versão ICHD-3 beta já desenvolvida sob a liderança do Professor Harmut Göbel será atualizada para a ICHD-3. Um livro de casos está planeado numa colaboração entre os Professores Morris Levin and Jes Olesen. Finalmente, um intercâmbio entre a ICHD-3 e a WHO's ICH-11 será feito pelo Professores Timothy Steiner e Jes Olesen logo que os códigos para a ICD-11 estejam disponíveis.

Qual é então o futuro da classificação de cefaleias? A classificação deverá ser, em princípio, conservadora. Quando são feitas grandes alterações numa classificação todos os estudos prévios, usando as partes da classificação que foram alteradas, deverão ser revistos. Ensaio clínico efetuados de acordo com critérios de diagnóstico prévios deverão, por exemplo, ser repetidos se os critérios de diagnóstico sofreram grandes alterações, porque os doentes selecionados pelo novo diagnóstico poderão ser diferentes dos selecionados pelo diagnóstico prévio. A minha esperança é que a validação no terreno e a análise científica que têm sido feitas para a ICHD-3 continuem, para que futuras alterações sejam inteiramente baseadas na evidência. Seguindo a tradição, passarão 10 a 15 anos antes da ICHD-4, mas, entretanto, um grande número de trabalhos de campo serão produzidos.

Os critérios de diagnóstico da ICHD-II modificados para 1.3 Enxaqueca crónica foram publicados na *Cephalgia*. A Comissão de Classificação assumiu essas alterações, pedindo para o seu uso imediato, apesar de não estarem integradas na Classificação Internacional de Cefaleias até aparecer a ICHD-3 beta uns anos mais tarde. Uma futura Comissão de Classificação de Cefaleias deverá ser, de igual modo, capaz de adotar e assumir a adoção de critérios de diagnóstico novos ou modificados antes da publicação da ICHD-4 quando forem fundamentados em bons testes de campo publicados na *Cephalgia*.

A ICHD-I transformou a Classificação de Cefaleias da pior a melhor classificação das doenças neurológicas. Nós verificamos isso durante trinta anos e a superioridade da nossa classificação tornou-se evidente, recentemente, durante o trabalho da comissão em Genebra na seção neurológica da ICH -11. Nenhuma outra disciplina dentro da neurologia tinha uma classificação sistemática com critérios explícitos de diagnóstico para cada entidade nosológica. Sinceramente espero que esta tradição possa ser mantida no futuro e que as cefaleias possam continuar a liderar o caminho na classificação das doenças neurológicas. ■

### Jes Olesen

Chairman  
Headache Classification Committee  
International Headache Society



# Como usar esta classificação

Este extenso documento não se destina a ser decorado. Nem mesmo os membros da Comissão de Classificação são capazes de se lembrar de tudo. Este é um documento para ser consultado de tempos a tempos. Dessa forma, depressa aprenderão os critérios para o diagnóstico de 1.1 Enxaqueca sem aura, 1.2 Enxaqueca com aura, os principais tipos de 2. Cefaleia tipo tensão, 3.1 Cefaleias em Salvas e algumas outras. O resto ficará para ser consultado. Na prática clínica, não precisa de recorrer à classificação para os casos óbvios de enxaqueca ou cefaleia de tipo tensão, mas, ela será útil quando o diagnóstico for incerto. Para a investigação, a classificação é indispensável: cada doente que entre num projeto de investigação, seja num ensaio farmacológico ou num estudo patofisiológico ou bioquímico, deverá preencher e estar de acordo o conjunto de critérios de diagnóstico.

1. Esta classificação está hierarquizada, permitindo decidir com que detalhe deseja fazer o diagnóstico: se só até ao nível do primeiro dígito ou se até ao quinto. O primeiro dá uma ideia sobre o grupo a que o doente pertence, se é 1. Enxaqueca, 2. Cefaleia tipo tensão ou 3. Cefaleia trigemino-autonómica. Entretanto, obtém-se informação que permite um diagnóstico, mais detalhado. O detalhe desejado depende do objetivo. Na prática clínica geral, só o primeiro ou o segundo diagnóstico são geralmente aplicados. Enquanto, na prática especializada e em centros de cefaleias o diagnóstico até ao nível quatro ou cinco é o apropriado.
2. Para a maior parte dos fins os doentes recebem o diagnóstico de acordo com os fenótipos de cefaleias que habitualmente apresentam ou que tenha estado presente durante o último ano. Para uso genético e alguns outros fins, é a ocorrência durante toda a vida que é utilizada.
3. Cada tipo, subtipo ou subforma de cefaleias que o doente tenha deve ser separadamente diagnosticado e codificado: 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, eles devem ser listados por ordem de importância para o doente.
5. Quando um tipo de cefaleia num dado doente preenche os critérios de diagnóstico para dois tipos diferentes de cefaleias, toda a restante informação disponível deverá ser usada para decidir qual das alternativas é a correta ou qual o diagnóstico mais provável. Isso pode incluir a história longitudinal da cefaleia (quando e como começou?), a história familiar, o efeito dos fármacos, relação com a menstruação, idade, género e uma série de outros aspetos. O preenchimento dos critérios de diagnóstico definitivos para 1. Enxaqueca, 2. Cefaleias tipo tensão ou 3. Cefaleias trigemino-autonómicas ou qualquer destes três tipos ou subtipos impede sempre o simultâneo preenchimento dos critérios para o diagnóstico provável de cada um dos tipos, que são as últimas descritas

em cada grupo. Por outras palavras, um doente cuja cefaleia preenche os critérios para ambas 1.5 Provável enxaqueca e 2.1 Cefaleia tipo-tensão episódica deverá ser codificado para a última. Não obstante, devemos considerar sempre a possibilidade de que algumas crises de cefaleias preencham um conjunto de critérios enquanto que outra crise preencha outros critérios de diagnóstico. Em tais casos, existem dois diagnósticos e ambos devem ser feitos e codificados.

6. Para receber um determinado diagnóstico de cefaleias o doente deverá, em muitos casos, ter tido um número mínimo de crises (ou dias) com essas cefaleias. Esse número é especificado nos critérios de diagnóstico para o tipo, subtipo ou subforma de cefaleia. Para além disso, a cefaleia deverá preencher um certo número de outros requisitos descritos dentro dos critérios sob letras separadas: A, B, C, etc. Alguns dos destaques por letras são monotéticos; isto é, exprimem um único requisito. Outras são politéticas, requerendo, por exemplo, quaisquer duas de quatro características.
7. O conjunto completo de critérios de diagnóstico é fornecido para algumas das perturbações de cefaleias só ao nível do primeiro e segundo dígito. Os critérios de diagnóstico ao nível do terceiro, quarto e ocasionalmente quinto dígitos, então, exigem que, só o critério A, haja o preenchimento dos critérios para os níveis um e/ou dois e, no critério B e seguintes, expressam-se os critérios específicos a serem preenchidos.
8. A frequência das cefaleias primárias varia largamente, desde crises, cada um a dois anos até crises diárias. A severidade das crises também varia. A ICHD-3 geralmente, não fornece a possibilidade de codificar a frequência e a severidade, mas, recomenda-se que a frequência e a severidade 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 perturbação conhecida por causar cefaleias, ou preenche outros critérios de causalidade para essa perturbação, a nova cefaleia é codificada como uma cefaleia secundária atribuída à perturbação causal. Isto continua a ser verdadeiro mesmo quando a cefaleia tem características de cefaleia primária (enxaqueca, cefaleia tipo tensão ou uma das cefaleias trigemino autonómicas). Quando uma cefaleia primária se torna crónica em estreita relação temporal com a tal perturbação causal ambos os diagnósticos primário e secundário deverão ser atribuídos. Quando uma cefaleia primária previamente existente piora significativamente (geralmente significa um aumento para o dobro ou superior na frequência e/ou severidade) em estreita relação temporal com a tal perturbação causal, ambos os diagnósticos, primário e secundário deverão ser atribuídos, desde que haja uma boa evidência de que a

- perturbação causal possa causar cefaleias.
10. O último critério para quase todas as perturbações de cefaleias é “Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3”. Considerações sobre outros possíveis diagnósticos (o diagnóstico diferencial) são uma prática de rotina no processo de diagnóstico clínico. Quando uma cefaleia parece preencher os critérios de diagnóstico para uma forma particular de dor de cabeça, este último critério é sempre um alerta para que sejam considerados outros diagnósticos que possam explicar melhor a cefaleia. Isto, aplica-se, particularmente, quando se avalia se a cefaleia é primária ou secundária. Também se pode aplicar a perturbações causais alternativas como por exemplo: cefaleia ocorrendo em estreita relação temporal com um acidente vascular isquémico agudo que pode ser consequência, não do acidente vascular, mas da causa do acidente (p. ex: disseção arterial).
  11. Muitos doentes com crises de cefaleias preenchendo um conjunto específico de critérios de diagnóstico também têm crises que, embora similares, não satisfazem totalmente os critérios. Isto pode ser devido ao tratamento, à incapacidade de recordar corretamente os sintomas ou outros fatores.  
Peça ao doente para descrever uma crise típica não tratada ou tratada sem sucesso e verifique se tem dados suficientes para fazer o diagnóstico. Em seguida, inclua as crises menos típicas, quando descreve a frequência das crises.
  12. Quando um doente é suspeito de ter mais de um tipo ou subtipo de cefaleia, é altamente recomendado que ele ou ela preencham um diário para o diagnóstico das cefaleias, em que, para cada episódio de cefaleias, as características importantes sejam registadas. Tem-se verificado que o diário de cefaleias aumenta o rigor do diagnóstico, assim como permite uma avaliação mais precisa do consumo de medicação. O diário ajuda na avaliação da quantidade de dois ou mais tipos ou subtipos de cefaleias. Finalmente, ensina o doente a distinguir entre os diferentes tipos de cefaleias: por exemplo, entre enxaqueca sem aura e episódios de cefaleias de tipo tensão.
  13. Em cada capítulo das cefaleias secundárias, as mais bem conhecidas e bem estabelecidas causas são mencionadas e os critérios para as subseqüentes cefaleias são fornecidos. Contudo, em muitos capítulos, como por exemplo 9. Cefaleia atribuída a infeção, há um quase infindável número de cefaleias atribuíveis a infeção e há um quase infindável número de possíveis causas infecciosas. Para evitar uma longa lista, só as mais importantes são mencionadas. Como exemplo, as causas raras foram transferidas para o grupo 9.2.3 Cefaleias atribuídas a outras infeções sistémicas O mesmo sistema foi usado noutros capítulos das cefaleias secundárias.
  14. Os critérios de diagnóstico das cefaleias secundárias jamais requerem a remissão ou a melhoria substancial da doença causal, antes que o diagnóstico da cefaleia possa ser feito. Os critérios de diagnóstico da ICHD-3 podem ser aplicados logo na apresentação ou tão cedo quanto possível após a doença subjacente ser confirmada. O critério A é a presença da cefaleia; o critério B é a presença da perturbação causal; o critério C é a evidência de causalidade. Nas situações agudas, uma relação temporal estreita entre o início da cefaleia e o início da presumida perturbação causal é muitas vezes suficiente para estabelecer a causalidade, enquanto que condições menos agudas geralmente requerem maior evidência de causalidade. Em todos os casos, o último critério deve ser aplicado como um teste: “Não melhor explicado por outro diagnóstico da ICHD-3.
  15. Em algumas cefaleias secundárias, como a 5.2 Cefaleia persistente atribuída a agressão traumática da cabeça, é um bom exemplo, sendo reconhecida a ocorrência de tipos e subtipos de cefaleias persistentes; isto é, a cefaleia que foi causada inicialmente por outra perturbação e que falha a remissão depois de resolvida a perturbação causal. Em tais casos, o diagnóstico muda de tipo agudo (por ex: 5.1 Cefaleia aguda atribuída a agressão traumática da cabeça) para o tipo persistente (5.2 Cefaleia persistente atribuída a agressão traumática da cabeça) após um intervalo de tempo específico (três meses, neste exemplo). A evidência de causalidade depende do preenchimento precoce dos critérios para o diagnóstico do tipo agudo e a persistência da mesma cefaleia. A maior parte desses diagnósticos estão no Apêndice por haver insuficiente evidência da sua existência. Eles não serão usualmente aplicados, mas, estão lá para estimular a investigação de melhores critérios de causalidade.
  16. O Apêndice é para investigação. Ajuda os cientistas clínicos a estudar entidades órfãs para posterior inclusão em (ou, em alguns casos, a sua exclusão) do corpo principal da classificação. A maior parte dos diagnósticos e dos critérios de diagnóstico do Apêndice são ou novos ou critérios alternativos aos do corpo principal. Alguns são entidades antigas ainda não suficientemente validadas; espera-se que sejam eliminadas na próxima revisão da ICHD se, entretanto, não for produzida evidência.

# Classificação

<b>ICHD-3 código</b>	<b>Diagnóstico</b>
<b>I.</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 aura de 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 vómitos 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, 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 trigemino-autónómicas</b>
3.1	Cefaleia em salvas
3.1.1	Cefaleia em salvas episódica
3.1.2	Cefaleia em salvas crónica
3.2	Hemicrânia paroxística

<b>ICHD-3 código</b>	<b>Diagnóstico</b>
3.2.1	Hemicrânia paroxística episódica
3.2.2	Hemicrânia paroxística crónica
3.3	Cefaleia de curta duração, unilateral, nevrálgiforme
3.3.1.	Cefaleia de curta-duração, unilateral, nevrálgiforme com hiperémia conjuntival e lacrimejo (SUNCT)
3.3.1.1	SUNCT episódico
3.3.1.2	SUNCT crónico
3.3.2	Cefaleia de curta duração, unilateral, nevrálgiforme, unilateral com sintomas autonómicos cranianos (SUNA)
3.3.2.1	SUNA episódica
3.3.2.2	SUNA crónica
3.4	Hemicrânia contínua
3.4.1	Hemicrânia contínua, subtipo remitente
3.4.1	Hemicrânia contínua, subtipo não remitente
3.5	Cefaleia trigémico-autonómica provável
3.5.1	Cefaleia em salvas, provável
3.5.2	Hemicrânia paroxística provável
3.5.3	Cefaleia nevrálgiforme, unilateral, de curta duração, provável
3.5.4	Hemicrânia contínua provável
<b>4.</b>	<b>Outras cefaleias primárias</b>
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 provavelmente atribuída à aplicação externa de um estímulo frio
4.5.3.2	Cefaleia provavelmente atribuída 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 hípica
4.9.1	Cefaleia hípica, provável
4.10	Cefaleia persistente diária desde o início
4.10.1	Cefaleia persistente diária desde o início, provável
<b>5.</b>	<b>Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo cranioencefálico e/ou cervical</b>
5.1	Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática cranioencefálica
5.1.1	Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática cranioencefálica moderada ou grave
5.1.2	Cefaleia aguda pós-traumática atribuída a lesão traumática cranio-encefálica ligeira
5.2	Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica
5.2.1	Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica moderada ou grave
5.2.2	Cefaleia crónica pós-traumática atribuída a lesão cranioencefálica 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
<b>6.</b>	<b>Cefaleia atribuída a doença vascular cerebral ou cervical</b>
6.1	Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico

<b>ICHD-3 código</b>	<b>Diagnóstico</b>
6.1.1	Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral (AVC) isquémico (enfarte cerebral)
6.1.1.1	Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral (AVC) isquémico (enfarte cerebral)
6.1.1.2	Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral (AVC) 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 aguda atribuída a hemorragia intracraniana não traumática
6.2.2	Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnoidea não traumática (HSA)
6.2.3	Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática (HSD)
6.2.4	Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia
6.2.4.1	Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracerebral não traumática prévia
6.2.4.2	Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subaracnoidea não traumática (HSA) prévia
6.2.4.3	Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática (HSD) prévia
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 leptomenígea (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 disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
6.5.1.1	Cefaleia aguda atribuída a disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
6.5.1.2	Cefaleia persistente atribuída a disseção 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 patologia venosa craniana
6.6.1	Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)
6.6.2	Cefaleia atribuída a colocação de stent de seio venoso craniano
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 aguda atribuída a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível
6.7.3.2	Cefaleia aguda provavelmente atribuída a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível
6.7.3.3	Cefaleia persistente provavelmente atribuída a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível
6.7.4	Cefaleia atribuída a disseção arterial intracraniana
6.8.	Cefaleia e/ou aura semelhante a enxaqueca atribuída a vasculopatia intracraniana crónica
6.8.1	Cefaleia atribuída a Arteriopatia Cerebral Autossómica Dominante com Enfartes Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL)
6.8.2	Cefaleia atribuída a Encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios de acidente vascular cerebral (MELAS)
6.8.3	Cefaleia atribuída a Angiopatia Moya-Moya
6.8.4	Aura semelhante à da enxaqueca atribuída a Angiopatia Amiloide Cerebral
6.8.5	Cefaleia atribuída a síndrome de vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistémicas
6.8.6	Cefaleia atribuída a outra doença vascular crónica intracraniana
6.9	Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária
<b>7.</b>	<b>Cefaleia atribuída a patologia intracraniana não vascular</b>
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 patologia cromossómica
7.1.4	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

<b>ICHD-3 código</b>	<b>Diagnóstico</b>
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 linfocítica
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 neoplasma intracraniana
7.4.1.1	Cefaleia atribuída a quisto coloide 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	Cefaleia epilética ictal
7.6.2	Cefaleia epilética pós-ictal
7.7	Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I
7.8	Cefaleia atribuída a outra perturbação intracraniana não vascular
<b>8.</b>	<b>Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua privação</b>
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 de 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 cocaína
8.1.6	Cefaleia provocada por histamina
8.1.6.1	Cefaleia imediata provocada por histamina
8.1.6.2	Cefaleia tardia provocada por histamina
8.1.7	Cefaleia provocada pelo peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP)
8.1.7.1	Cefaleia imediata provocada pelo CGRP
8.1.7.2	Cefaleia tardia provocada pelo CGRP
8.1.8	Cefaleia atribuída a agente vasopressor exógeno agudo
8.1.9	Cefaleia atribuída ao uso ocasional de medicação não indicada para cefaleias
8.1.10	Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para cefaleias
8.1.11	Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a outras substâncias
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 triptanos
8.2.3	Cefaleia por uso excessivo de analgésicos não opióides
8.2.3.1	Cefaleia por uso excessivo de paracetamol
8.2.3.2	Cefaleia por uso excessivo de anti-inflamatórios não esteroides
8.2.3.2.1	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 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 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

**ICHD-3 código**

8.3.4

**9.**

9.1

9.1.1

9.1.1.1

9.1.1.2

9.1.1.3

9.1.2

9.1.2.1

9.1.2.2

9.1.3

9.1.3.1

9.1.3.2

9.1.4

9.2

9.2.1

9.2.1.1

9.2.1.2

9.2.2

9.2.2.1

9.2.2.2

9.2.3

9.2.3.1

9.2.3.2

**10.**

10.1

10.1.1

10.1.2

10.1.3

10.1.4

10.2

10.3

10.3.1

10.3.2

10.3.3

10.3.4

10.3.5

10.4

10.5

10.6

10.7

**11.**

11.1

11.2

11.2.1

11.2.2

11.2.3

11.3

11.3.1

11.3.2

11.3.3

11.3.4

11.4

11.5

11.5.1

11.5.2

11.6

**Diagnóstico**

Cefaleia atribuída a privação de outras substâncias de uso crónico

**Cefaleia atribuída a infeção**

Cefaleia atribuída a infeção intracraniana

Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana

Cefaleia aguda atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana

Cefaleia crónica atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana

Cefaleia persistente atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana prévia

Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica

Cefaleia atribuída a meningite vírica

Cefaleia atribuída a encefalite vírica

Cefaleia atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária

Cefaleia aguda atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária

Cefaleia crónica atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária

Cefaleia atribuída a infeção cerebral localizada

Cefaleia atribuída a infeção sistémica

Cefaleia atribuída a infeção bacteriana sistémica

Cefaleia aguda atribuída a infeção bacteriana sistémica

Cefaleia crónica atribuída a infeção bacteriana sistémica

Cefaleia atribuída a infeção vírica sistémica

Cefaleia aguda atribuída a infeção vírica sistémica

Cefaleia crónica atribuída a infeção vírica sistémica

Cefaleia atribuída a outra infeção sistémica

Cefaleia aguda atribuída a outra infeção sistémica

Cefaleia crónica atribuída a outra infeção sistémica

**Cefaleia atribuída a perturbação da homeostasia**

Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia

Cefaleia da grande altitude

Cefaleia atribuída a viagem de avião

Cefaleia do mergulho

Cefaleia da apneia do sono

Cefaleia da diálise

Cefaleia atribuída a hipertensão arterial

Cefaleia atribuída a feocromocitoma

Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva

Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva

Cefaleia atribuída a pré-eclampsia ou eclampsia

Cefaleia atribuída a desregulação autonómica

Cefaleia atribuída ao hipotiroidismo

Cefaleia atribuída ao jejum

Cefaleia cardíaca

Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostasia

**Cefaleia ou dor facial atribuída a patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical**

Cefaleia atribuída a patologia de osso craniano

Cefaleia atribuída a patologia do pescoço

Cefaleia cervicogénica

Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea

Cefaleia atribuída a distonia craniocervical

Cefaleia atribuída a perturbação dos olhos

Cefaleia atribuída a glaucoma agudo de ângulo fechado

Cefaleia atribuída a erros de refração

Cefaleia atribuída a inflamação ocular

Cefaleia troclear

Cefaleia atribuída a perturbação dos ouvidos

Cefaleia atribuída a perturbação do nariz ou seios perinasais

Cefaleia atribuída a rinosinusite aguda

Cefaleia atribuída a rinosinusite crónica ou recorrente

Cefaleia atribuída a perturbação dos dentes

**ICHD-3 código**

11.7  
11.8  
11.9

**12.**

12.1  
12.2

**13.**

13.1

13.1.1

13.1.1.1

13.1.1.1.1

13.1.1.1.2

13.1.1.2

13.1.1.2.1

13.1.1.2.2

13.1.1.2.3

13.1.1.3

13.1.1.3.1

13.1.1.3.2

13.1.2

13.1.2.1

13.1.2.2

13.1.2.3

13.1.2.4

13.1.2.5

13.2

13.2.1

13.2.1.1

13.2.1.2

13.2.1.3

13.2.2

13.2.2.1

13.2.2.2

13.3

13.3.1

13.3.1.1

13.3.1.2

13.3.1.3

13.3.2

13.3.2.1

13.3.2.2

13.3.2.3

13.3.2.4

13.4

13.5

13.6

13.7

13.8

13.9

13.10

13.11

13.12

13.13

13.13.1

13.13.2

**14.**

14.1

14.2

**Diagnóstico**

Cefaleia atribuída a perturbação da articulação temporomandibular (ATM)

Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioideu

Cefaleia ou dor facial atribuída a outra perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios da face, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

**Cefaleia atribuída a doença psiquiátrica**

Cefaleia atribuída a perturbação de somatização

Cefaleia atribuída a perturbação psicótica

**Lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais**

Dor atribuída a lesão ou doença do nervo trigémeo

Nevralgia do trigémeo

Nevralgia do trigémeo clássica

Nevralgia do trigémeo clássica puramente paroxística

Nevralgia do trigémeo clássica com dor contínua concomitante

Nevralgia do trigémeo secundária

Nevralgia do trigémeo atribuída a esclerose múltipla

Nevralgia do trigémeo atribuída a lesão ocupando espaço

Nevralgia do trigémeo atribuída a outra causa

Nevralgia do trigémeo idiopática

Nevralgia do trigémeo idiopática, puramente paroxística

Nevralgia do trigémeo idiopática com dor contínua concomitante

Neuropatia trigeminal dolorosa

Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a herpes zóster

Nevralgia trigeminal pós-herpética

Neuropatia trigeminal dolorosa pós-traumática

Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outra perturbação

Neuropatia trigeminal dolorosa idiopática

Dor atribuída a lesão ou doença do nervo glossofaríngeo

Nevralgia do glossofaríngeo

Nevralgia do glossofaríngeo clássica

Nevralgia do glossofaríngeo secundária

Nevralgia do glossofaríngeo idiopática

Neuropatia glossofaríngea dolorosa

Neuropatia glossofaríngea dolorosa atribuída a causa conhecida

Neuropatia glossofaríngea dolorosa idiopática

Dor atribuída a lesão ou doença do nervo intermediário

Nevralgia do nervo intermediário

Nevralgia clássica do nervo intermediário

Nevralgia secundária do nervo intermediário

Nevralgia idiopática do nervo intermediário

Neuropatia dolorosa do nervo intermediário

Neuropatia dolorosa do nervo intermediário atribuída ao herpes zóster

Nevralgia pós-herpética do nervo intermediário

Neuropatia dolorosa do nervo intermediário atribuída a outra perturbação

Neuropatia dolorosa do nervo intermediário idiopática

Nevralgia occipital

Síndrome pescoço-língua

Nevrite ótica dolorosa

Cefaleia atribuída a paralisia isquémica do nervo motor ocular

Síndrome de Tolosa-Hunt

Síndrome oculosimpática paratrigeminal (de Raeder)

Neuropatia oftalmopléica dolorosa recorrente

Síndrome do ardor bucal (SAB)

Dor facial persistente idiopática (DFPI)

Dor neuropática central

Dor neuropática central atribuída a Esclerose Múltipla

Dor neuropática central pós acidente vascular cerebral

**Outras cefaleias**

Cefaleia não classificada noutra local

Cefaleia não especificada



**ICHD-3 código****A.****A1.**

- A1.1
  - 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
  - A1.2.0.1 Enxaqueca com aura puramente menstrual
  - A1.2.0.2 Enxaqueca com aura relacionada com a menstruação
  - A1.2.0.3 Enxaqueca com aura não-menstrual
- 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
  - A1.4.6 Neve visual (visual snow)
- 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

**A2.**

- A2.1 Cefaleia tipo-tensão episódica pouco frequente (critérios alternativos)
- A2.2 Cefaleia tipo-tensão episódica frequente (critérios alternativos)
- A2.3 Cefaleia tipo-tensão crónica (critérios alternativos)

**A3.**

- A3.1 Cefaleia em Salvas (critérios alternativos)
- A3.2 Hemicrania Paroxística (critérios alternativos)
- A3.3 Cefaleia nevralgiforme unilateral de curta duração (critérios alternativos)
- A3.4 Hemicrânia contínua (critérios alternativos)
- A3.6 Cefaleia trigémimo-autonómica indiferenciada

**A4.**

- A4.1.1 Epicrânia fugaz

**A5.**

- A5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática da cabeça
  - A5.1.1.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça moderada ou grave
  - A5.1.2.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça ligeira
- A5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática da cabeça
  - A5.2.1.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça moderada ou grave
  - A5.2.2.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça ligeira
- A5.7 Cefaleia atribuída a radiocirurgia ao cérebro
- A5.8 Cefaleia aguda atribuída a outra lesão ou outro traumatismo da cabeça e/ou do pescoço
- A5.9 Cefaleia persistente atribuída a outra lesão ou outro traumatismo da cabeça e/ou do pescoço

**A6.**

- A6.10 Cefaleia persistente atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical no passado

**A7.**

- A7.6 Cefaleia atribuída a crise epilética
  - A.7.6.3 Cefaleia pós eletroconvulsivoterapia
- A7.9 Cefaleia persistente atribuída a perturbação intracraniana não vascular antiga

**A8.**

- A8.4 Cefaleia persistente atribuída ao uso ou à exposição a uma substância no passado

**A9**

- 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**

- A10.7 Cefaleia e/ou dor no pescoço atribuída a hipotensão ortostática (postural)
- A10.8 Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostasia

**Diagnóstico****Apêndice****Enxaqueca**

- Enxaqueca sem aura
  - Enxaqueca sem aura, menstrual pura
  - Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação
  - Enxaqueca sem aura não-menstrual
- Enxaqueca com aura
  - Enxaqueca com aura puramente menstrual
  - Enxaqueca com aura relacionada com a menstruação
  - Enxaqueca com aura não-menstrual
- Enxaqueca crónica (critérios alternativos)
  - Enxaqueca crónica com períodos sem cefaleia
  - Enxaqueca crónica com cefaleia contínua
- Complicações da enxaqueca
  - Estado de aura de enxaqueca
  - Neve visual (visual snow)
- Síndromes episódicas que podem estar associadas à enxaqueca
  - Cólica infantil
  - Hemiplegia alternante da infância
  - Enxaqueca vestibular

**Cefaleia tipo tensão (critérios alternativos)**

- Cefaleia tipo-tensão episódica pouco frequente (critérios alternativos)
- Cefaleia tipo-tensão episódica frequente (critérios alternativos)
- Cefaleia tipo-tensão crónica (critérios alternativos)

**Cefaleias trigemino-autonómicas**

- Cefaleia em Salvas (critérios alternativos)
- Hemicrania Paroxística (critérios alternativos)
- Cefaleia nevralgiforme unilateral de curta duração (critérios alternativos)
- Hemicrânia contínua (critérios alternativos)
- Cefaleia trigémimo-autonómica indiferenciada

**Outras cefaleias primárias**

- Epicrânia fugaz

**Cefaleia atribuída a traumatismo ou lesão da cabeça e/ou do pescoço**

- Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática da cabeça
  - Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça moderada ou grave
  - Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça ligeira
- Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática da cabeça
  - Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça moderada ou grave
  - Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça ligeira
- Cefaleia atribuída a radiocirurgia ao cérebro
- Cefaleia aguda atribuída a outra lesão ou outro traumatismo da cabeça e/ou do pescoço
- Cefaleia persistente atribuída a outra lesão ou outro traumatismo da cabeça e/ou do pescoço

**Cefaleia atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical**

- Cefaleia persistente atribuída a perturbação vascular craniana ou cervical no passado

**Cefaleia atribuída a perturbação intracraniana não vascular**

- Cefaleia atribuída a crise epilética
  - Cefaleia pós eletroconvulsivoterapia
- Cefaleia persistente atribuída a perturbação intracraniana não vascular antiga

**Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua privação**

- Cefaleia persistente atribuída ao uso ou à exposição a uma substância no passado

**Cefaleia atribuída a infeção**

- Cefaleia atribuída a infeção intracraniana
  - Cefaleia persistente atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra infeção parasitária no passado
  - Cefaleia atribuída a outra lesão infecciosa ocupando espaço
- Cefaleia atribuída a infeção por vírus de imunodeficiência humana (HIV)

**Cefaleia atribuída a perturbação da homeostasia**

- Cefaleia e/ou dor no pescoço atribuída a hipotensão ortostática (postural)
- Cefaleia atribuída a outra perturbação da homeostasia

**ICHD-3 código**

A10.8.1

A10.8.2

A10.9

**A11.**

A.11.2

A11.2.4

A11.2.5

A11.3

A11.3.5

A11.5

A11.5.3

**A12.**

A12.3

A12.4

A12.5

A12.6

A12.7

A12.8

A12.9

**Diagnóstico**

Cefaleia atribuída a viagem no espaço

Cefaleia atribuída a outras perturbações metabólicas ou sistémicas

Cefaleia persistente atribuída a perturbação da homeostasia no passado

**Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios peri-nasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical**

Cefaleia atribuída a perturbação do pescoço

Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical superior

Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical

Cefaleia atribuída a perturbação dos olhos

Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia

Cefaleia atribuída a perturbação do nariz e seios peri-nasais

Cefaleia atribuída a perturbação da mucosa nasal, cornetos ou septo nasal

**Cefaleia atribuída a doença psiquiátrica**

Cefaleia atribuída a perturbação depressiva

Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade de separação

Cefaleia atribuída a perturbação de pânico

Cefaleia atribuída a fobia específica

Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade social (fobia social)

Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade generalizada

Cefaleia atribuída a perturbação de stress pós-traumático

# Parte 1

## Cefaleias Primárias

1. Enxaqueca
2. Cefaleia tipo tensão
3. Cefaleias trigeminoautonómicas
4. Outras cefaleias primárias



## 1. 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 hemiplérgica
    - 1.2.3.1 Enxaqueca hemiplérgica familiar (FHM)
      - 1.2.3.1.1 Enxaqueca hemiplérgica familiar tipo 1 (FHM1)
      - 1.2.3.1.2 Enxaqueca hemiplérgica familiar tipo 2 (FHM2)
      - 1.2.3.1.3 Enxaqueca hemiplérgica familiar tipo 3 (FHM3)
      - 1.2.3.1.4 Enxaqueca hemiplérgica familiar, outros *loci*
    - 1.2.3.2 Enxaqueca hemiplérgica 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 desencadeada 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?* Aplicam-se três regras para a cefaleia semelhante a enxaqueca, de acordo com as circunstâncias.

1. 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 de causalidade para essa perturbação, a cefaleia nova é codificada como uma cefaleia secundária a essa perturbação causadora.
2. Quando uma enxaqueca preexistente se torna crónica, em estreita relação temporal com uma perturbação causadora, considera-se tanto o diagnóstico de enxaqueca como o diagnóstico secundário. 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* é um exemplo importante disto: o diagnóstico de enxaqueca episódica ou crónica e o diagnóstico 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* devem ser ambos considerados, se o uso excessivo de medicação estiver presente.
3. Quando a enxaqueca preexistente 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 perturbação pode causar cefaleias.

### Introdução

A enxaqueca é uma cefaleia primária, comum e incapacitante. Vários estudos epidemiológicos têm documentado a sua alta prevalência e impactos socioeconómicos e pessoais elevados. No *Global Burden of Disease Study 2010 (GBD2010)*, foi classificada como a terceira doença mais prevalente e a sétima causa específica de incapacidade no mundo. No GBD2015, foi classificada como a terceira causa de incapacidade em todo o mundo, em homens e mulheres com menos de 50 anos.

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 por vezes 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, hipoatividade, depressão, desejos por certos alimentos, bocejos repetitivos, fadiga e rigidez e/ou dor da nuca.

Quando um doente cumpre os critérios para mais do que um tipo, subtipo ou subforma de enxaqueca, todos devem ser diagnosticados e codificados. Por exemplo, um doente que tem episódios frequentes com aura, mas também alguns episódios sem aura, deve ser codificado como 1.2 *Enxaqueca com aura* e 1.1 *Enxaqueca sem aura*. No entanto, como os critérios de diagnóstico para 1.3 *Enxaqueca crónica* incluem episódios de todos os tipos, subtipos e subformas, não é necessária codificação adicional para os subtipos episódicos de enxaqueca.

### 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. pulsatilidade
  3. dor de intensidade moderada ou grave
  4. agravamento por ou causando evitamento de atividade física de rotina (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.

**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.

Os sintomas premonitórios podem começar horas ou um dia ou dois antes dos outros sintomas de um episódio de enxaqueca sem aura. Estes incluem combinações variadas de fadiga, dificuldade de concentração, rigidez cervical, sensibilidade à luz e/ou som, náuseas, visão embaçada, bocejo ou palidez. Os sintomas de resolução, habitualmente sensação de fadiga ou exaustão, dificuldade de concentração e rigidez cervical, podem seguir-se à resolução da cefaleia, persistindo até 48 horas; estes estão menos bem estudados.

Os episódios de enxaqueca podem estar associados com sintomas autonómicos cranianos e sintomas de alodínia cutânea.

Em crianças mais novas, ftofobia e fonofobia pode ser inferida a partir do comportamento.

Uma minoria (<10%) das mulheres tem episódios de enxaqueca em associação com a maioria dos seus ciclos menstruais; a maior parte destes episódios são sem aura. Os episódios durante a menstruação tendem a ser mais longos e acompanhados de náuseas mais graves que os episódios fora do ciclo menstrual. A ICHD-3 oferece critérios para A1.1.1 *Enxaqueca menstrual pura sem aura*, A1.1.2 *Enxaqueca relacionada com a menstruação sem aura* e A1.1.3 *Enxaqueca não menstrual sem aura* mas no Apêndice pela incerteza em considerá-las entidades distintas. Também se oferece critérios para A1.2.0.1 *Enxaqueca menstrual pura com aura*, A1.2.0.2 *Enxaqueca relacionada com a menstruação com aura* e A1.2.0.3 *Enxaqueca não menstrual com aura* para encorajar a melhor caracterização destes subtipos incomuns, sendo entidades separadas.

Episódios muito frequentes de enxaqueca são agora distinguidos como 1.3 *Enxaqueca crónica*. Quando está associada a uso excessivo de medicação, ambos os diagnósticos, 1.3 *Enxaqueca crónica* e 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*, devem ser aplicados. 1.1 *Enxaqueca sem aura* é a doença mais propensa a tornar-se crónica 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 da dor. Isto contrasta com a oligoemia alastrante patognomónica da enxaqueca com aura. Embora a maior parte da literatura sugira que a DAC não ocorre na 1.1 *Enxaqueca sem aura*, alguns estudos recentes discordam. Além disso, tem sido sugerido que as ondas gliais ou outros fenómenos corticais possam estar envolvidos na 1.1 *Enxaqueca sem aura*. As moléculas mensageiras óxido nítrico (NO), 5-hidroxitriptamina (5-HT) e peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP), estão envolvidas. Enquanto a doença foi considerada previamente 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 caudal do trigêmeo, 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 1.1 *Enxaqueca sem aura* é uma perturbação neurobiológica, enquanto os estudos clínicos e de neurociência básica continuam a aumentar o nosso conhecimento sobre os mecanismos da enxaqueca.

## 1.2 Enxaqueca com aura

**Termos previamente utilizados:** Enxaqueca clássica; enxaqueca oftálmica, hemiparestésica, 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 e sintomas associados de enxaqueca.

### Crítérios de diagnóstico:

- A. Pelo menos dois episódios preenchendo 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 três das seis características seguintes:
  1. pelo menos um sintoma de aura alastra gradualmente em 5 ou mais minutos
  2. dois ou mais sintomas de aura ocorrem sucessivamente
  3. cada sintoma individual 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.

#### 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.
3. Cintilações e formigueiros são sintomas positivos de aura.

**Comentários:** Muitos doentes que tem episódios de enxaqueca com aura também têm episódios sem aura; estes devem ser codificados como 1.2 *Enxaqueca com aura* e 1.1 *Enxaqueca sem aura*.

Testes de campo compararam os critérios de diagnóstico para 1.2 *Enxaqueca com aura* no corpo principal da ICHD-3 beta com os de A1.2 *Enxaqueca com aura* no Apêndice. Os últimos tiveram melhor desempenho na distinção de enxaqueca com aura de acidentes isquémicos transitórios. Estes foram agora adotados na ICHD-3, que já não tem critérios no Apêndice para esta doença.

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 espectro de fortificação: uma figura em forma de ziguezague surge perto do ponto de fixação, podendo alastrar gradualmente para a direita ou a esquerda e assumir convexidade lateral com bordos cintilantes angulados, deixando graus absolutos ou variáveis de escotoma relativo no seu trajeto. Noutros casos, pode ocorrer um escotoma sem fenómenos positivos; isto habitualmente é percebido como sendo de início agudo, mas uma observação atenta reconhece geralmente um aumento progressivo. 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 extensão 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.

Estudos sistemáticos demonstraram que muitos doentes com aura visual apresentam ocasionalmente sintomas nas extremidades e/ou fala. Por outro lado, doentes com sintomas nas extremidades e/ou sintomas de fala ou linguagem quase sempre também sentem sintomas de aura visual pelo menos durante alguns episódios. A distinção entre enxaqueca com aura visual, enxaqueca com aura hemiparética e enxaqueca com aura de fala e/ou linguagem é provavelmente artificial e, portanto, não reconhecida nesta classificação: todos são codificados como 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica*.

Quando os sintomas de aura são múltiplos, geralmente sucedem-se uns aos outros, começando com visual, depois sensitiva, depois afásica; mas o inverso e outras ordens de sucessão

foram observadas. A duração aceita para a maioria dos sintomas da aura é de uma hora, mas os sintomas motores são geralmente mais duradouros.

Os doentes com sintomas de aura do tronco cerebral são codificados como 1.2.2 *Enxaqueca com aura do tronco cerebral*, mas quase sempre apresentam sintomas de aura típica adicionais. Quando a aura inclui diminuição de força, a perturbação deve ser codificada como 1.2.3 *Enxaqueca hemipléica* ou um dos seus subtipos. 1.2.3 *Enxaqueca hemipléica* é classificada como um subtipo separado devido a diferenças genéticas e fisiopatológicas de 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica*. Os doentes com 1.2.3 *Enxaqueca hemipléica* também apresentam adicionalmente sintomas do tronco cerebral.

Os doentes muitas vezes têm dificuldade em 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 homónimas, 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 clarificar o diagnóstico.

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.

As síndromes previamente definidas, *enxaqueca com aura prolongada* e *enxaqueca com aura de início agudo*, foram abandonadas. Não é raro a aura durar mais de uma hora, mas, na maioria destes casos, os doentes têm pelo menos duas de outras características do critério C. Mesmo quando a maioria dos episódios dos doentes não preenche o critério C, é habitual que outros episódios satisfaçam os critérios de um dos subtipos ou subformas reconhecidas de 1.2 *Enxaqueca com aura*, e deve ser esse o 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 mimetizadores raros, incluindo disseção da carótida, malformação arteriovenosa e crise epilética.

Os sintomas premonitórios podem começar horas ou um dia ou dois antes dos outros sintomas de um episódio de enxaqueca com aura. Estes incluem combinações variadas de fadiga, dificuldade de concentração, rigidez cervical, sensibilidade à luz e/ou som, náuseas, visão enevoada, bocejo ou palidez. O termo “pródromo”, que substituiu a “fase premonitória” ou “sintomas premonitórios”, não inclui a aura. Os sintomas de resolução, habitualmente sensação de fadiga ou exaustão, dificuldade de concentração e rigidez cervical, podem seguir-se à resolução da cefaleia, persistindo até 48 horas; estes estão menos bem estudados.

### 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, com duração de cada sintoma não superior a uma hora, com mistura de características positivas e negativas e reversibilidade completa.

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Episódios preenchendo os critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura* e o critério B seguinte:
- B. Aura com ambos dos seguintes:
1. sintomas visuais, sensitivos e/ou da fala/linguagem, totalmente reversíveis,
  2. sem sintomas motores, do tronco cerebral ou retinianos.

#### 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:

- A. Episódios cumprem os critérios de 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica* e o critério B seguinte:
- B. 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:

- A. Episódios cumprem os critérios de 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica* e o critério B seguinte:
- B. 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 mimetizadores que podem traduzir doenças graves (por exemplo, acidente isquémico transitório) torna-se mais difícil e muitas vezes requer investigação. 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, outras causas, particularmente o acidente isquémico transitório, devem ser excluídas.

### 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. Episódios preenchendo os critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura* e o critério B seguinte:
- B. Aura com ambos dos seguintes:
1. Pelo menos dois dos seguintes sintomas de tronco cerebral totalmente reversíveis:
    - a. disartria<sup>1</sup>
    - b. vertigem<sup>2</sup>
    - c. acúfeno
    - d. hipoacusia<sup>3</sup>
    - e. diplopia<sup>4</sup>
    - f. ataxia não atribuível a défice sensitivo
    - g. diminuição do nível de consciência (GCS igual ou inferior a 13)<sup>5</sup>
  2. sem sintomatologia motora<sup>6</sup> ou retiniana

#### Notas:

1. A disartria deve ser distinguida da afasia.
2. A vertigem não inclui e deve ser distinguida de tonturas.
3. Este critério não é cumprido por sensações de plenitude do ouvido.
4. A diplopia não inclui (ou exclui) visão turva.
5. A Glasgow Coma Scale (GCS) pode ter sido avaliada durante a admissão; alternativamente, os défices claramente descritos pelo doente permitem a estimativa da GCS.
6. Quando os sintomas motores estão presentes, codifica-se como 1.2.3 *Enxaqueca hemipléica*.

**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 B1 pode ocorrer com a ansiedade e hiperventilação, estando sujeitos a erros de interpretação.

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

#### Descrição:

Enxaqueca com aura incluindo fraqueza motora.

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Episódios preenchendo os critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura* e o critério B seguinte:
- B. Aura consistindo em ambos os seguintes:
1. fraqueza motora totalmente reversível<sup>2</sup>
  2. sintomas visuais, sensitivos e/ou de fala/linguagem totalmente reversíveis



**Notas:**

1. O termo “plégico” significa paralisia na maioria das línguas, mas a maioria dos episódios são caracterizados por fraqueza motora.
2. Os sintomas motores geralmente duram menos de 72 horas, mas, em alguns doentes, a fraqueza motora pode persistir durante semanas.

**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 segundo grau tem enxaqueca com aura, incluindo fraqueza motora.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios preenchendo os critérios de 1.2.3 *Enxaqueca hemiplégica*
- B. 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 previamente. 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 podem ser desencadeados por um traumatismo craniano ligeiro. Em aproximadamente 50% das famílias com FHM, ocorre ataxia cerebelosa crónica progressiva, independentemente dos episódios de enxaqueca.

**1.2.3.1.1 Enxaqueca hemiplégica familiar tipo 1 (FHM1)****Critérios de diagnóstico:**

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

**1.2.3.1.2 Enxaqueca hemiplégica familiar tipo 2 (FHM2)****Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios preenchendo 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 (FHM3)****Critérios de diagnóstico:**

- A. Episódios preenchendo os 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. Episódios preenchendo 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. Episódios preenchendo 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; 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* (HaNDL).

**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. Episódios preenchendo os critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura* e o critério B seguinte:
- B. Aura caracterizada por ambos dos seguintes:
  1. fenómeno visual monocular, positivos e/ou negativos (por exemplo, cintilações, escotoma ou amaurose) totalmente reversível confirmado durante um episódio por um dos dois ou ambos dos seguintes:
    - a. exame clínico dos campos visuais
    - b. desenho feito pelo doente (após uma instrução clara) de um defeito monocular do campo visual
  2. Pelo menos duas das seguintes:

- a. alastra gradualmente durante  $\geq 5$  minutos
  - b. sintomas com 5 a 60 minutos de duração
  - c. acompanhada ou seguida, em 60 minutos, por cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 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

#### Descrição:

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

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia (idêntica à cefaleia de tipo tensão e/ou à da enxaqueca<sup>1</sup>) 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-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>2</sup>:
  - 1. critérios C e D de 1.1 *Enxaqueca sem aura*
  - 2. critérios B e C de 1.2 *Enxaqueca com aura*
  - 3. convicção do doente de que é enxaqueca no início e aliviada por um triptano ou ergotamínico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.<sup>3,5</sup>

#### Notas:

- 1. A razão para separar a 1.3 *Enxaqueca crónica* dos tipos de 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 semelhantes à enxaqueca e à cefaleia de tipo tensão (mas não as cefaleias secundárias).
- 2. A caracterização de cefaleia frequente recorrente requer, em geral, um diário para registar informações sobre a dor e os sintomas associados, dia a dia, pelo menos durante um mês.
- 3. Como as cefaleias idênticas à cefaleia de tipo tensão se enquadram nos critérios diagnósticos da 1.3 *Enxaqueca crónica*, este diagnóstico exclui o diagnóstico de 2. *Cefaleia de tipo tensão* ou os seus tipos.
- 4. 4.10 *Cefaleia persistente diária desde o início* pode apresentar características sugestivas de 1.3 *Enxaqueca crónica*. Esta última perturbação evolui ao longo do tempo de 1.1

*Enxaqueca sem aura* e/ou 1.2 *Enxaqueca com aura*; portanto, quando esses critérios A-C são preenchidos por cefaleia que, sem ambiguidade, é diária e incessante de  $< 24$  horas após o início, codifique como 4.10 *Cefaleia persistente diária desde o início*. Quando o modo de início não é recordado ou é incerto, codifica-se como 1.3 *Enxaqueca crónica*.

- 5. A causa mais comum de sintomas sugestivos de enxaqueca crónica é o uso excessivo de medicação, conforme definido em 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*. Cerca de 50% dos doentes aparentemente com 1.3 *Enxaqueca crónica* revertem para um tipo 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 uso excessivo de medicação não melhoram após a retirada da medicação e o diagnóstico de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* 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 uso excessivo de medicação* devem receber ambos os diagnósticos. Após a retirada de medicamentos, a enxaqueca pode reverter para um tipo episódico ou permanecer crónica, sendo reclassificada em conformidade; neste último caso, o diagnóstico 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* pode ser anulado.

### 1.4 Complicações da enxaqueca

**Comentário:** Códigos separados para o tipo, subtipo ou subforma 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.

##### 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 uso excessivo de medicação. Quando a cefaleia nestas circunstâncias satisfaz os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação*, codifica-se para esta cefaleia e para o tipo ou subtipo relevante de enxaqueca, mas, não para 1.4.1 *Estado de mal de enxaqueca*.

Quando o uso excessivo de medicação é de duração inferior a 3 meses, usa-se apenas o código do(s) tipo(s) ou 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 neuroimagem.

##### Critérios 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. Neuroimagem não mostra evidência de enfarte
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**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 de aura prolongada que duram 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 neuroimagem, com início durante o curso de um episódio típico de enxaqueca com aura.

##### Critérios 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<sup>1</sup>
- C. Neuroimagem demonstrando um enfarte numa área relevante.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

##### Nota:

- 1. Pode haver sintomas adicionais atribuíveis ao enfarte.

**Comentários:** Num indivíduo com enxaqueca, o enfarte cerebral pode ser categorizado como enfarte cerebral de outra causa coexistindo com 1. *Enxaqueca*, enfarte cerebral de outra causa apresentando sintomas semelhantes a 1.2 *Enxaqueca com aura* ou enfarte cerebral no decurso de um episódio típico de 1.2 *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 um risco duas vezes maior 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 isquémico, em doentes com enxaqueca são pouco claros; de igual modo, a relação entre o aumento do risco e a frequência da aura e a natureza dos sintomas da aura denotando o aumento de risco, é desconhecida. A maioria dos estudos tem demonstrado a não associação de 1.1 *Enxaqueca sem aura* com o acidente vascular cerebral isquémico.

#### 1.4.4 Crise epilética desencadeada 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 num 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.

**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 fenómeno, por vezes referido como *migralepsia*, é raro e originalmente descrito em doentes com 1.2 *Enxaqueca com aura*. 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 tipo ou 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 para qualquer outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**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 para qualquer outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### 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 um dos seus subtipos
- B. Não cumprindo critérios ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

## 1.6 Síndromes episódicas que podem ser associados à enxaqueca

**Termos previamente utilizados:** Síndromes periódicas infantis; síndromes periódicas da infância.

**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 no movimento e perturbações do sono, como sonambulismo, soníloquo, 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 perturbação.

#### 1.6.1.1 Síndrome de vômitos cíclicos

##### **Descrição:**

Episódios recorrentes de náuseas e vômitos intensos, geralmente estereotipados num indivíduo e com periodicidade 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 perturbação.<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 foi incluída pela primeira vez como uma síndrome periódica da infância 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 características seguintes:
  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 quatro sintomas ou sinais associados:
  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 perturbação.<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 mais novas, a presença de cefaleia é muitas vezes descurada. 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.

#### Crítérios 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 cinco sintomas ou sinais associados:
  1. nistagmo
  2. ataxia
  3. vômitos
  4. palidez
  5. medo
- D. Exame neurológico e funções audiométricas e vestibulares entre episódios normais
- E. Não atribuída a outra perturbação.<sup>2</sup>

#### Notas:

1. As crianças mais novas com vertigem podem não ser capazes de descrever os sintomas vertiginosos. Em crianças mais novas, episódios de instabilidade observados pelos pais podem ser interpretados como vertigens.
2. Em particular, foram excluídos tumores da fossa posterior, convulsões e perturbações vestibulares.

**Comentários:** 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 mais novas, com início no primeiro ano.

#### Crítérios 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 cinco sintomas ou sinais 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 perturbação<sup>3</sup>

#### Notas:

1. Os episódios tendem a recorrer mensalmente.
2. A ataxia é mais provável nas crianças mais velhas da faixa etária afetada.
3. 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 craniocervical, onde lesões congénitas ou adquiridas podem produzir torcicolo.

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

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 edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp.971–979.
- GBD 2015 Disease and Injury Incidence and Prevalence Collaborators. Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 310 diseases and injuries, 1990–2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet* 2016; 388: 1545–1602.
- Gelfand AA, Fullerton HJ and Goadsby PJ. Child neurology: migraine with aura in children. *Neurology* 2010; 75(5): e16–e19.
- Goadsby PJ. Migraine pathophysiology. *Headache* 2005; 45(Suppl 1): S14–S24.
- Goadsby PJ. Recent advances in the diagnosis and management of migraine. *BMJ* 2006; 332: 25–29.
- 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.
- Vetvik KG, Macgregor EA, Lundqvist C, et al. Prevalence of menstrual migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 2014; 34: 280–288.
- Vetvik KG, Benth JS<sup>†</sup>, MacGregor EA, et al. Menstrual versus non-menstrual attacks of migraine without aura in women with and without menstrual migraine. *Cephalalgia* 2015; 35: 1261–1268.
- Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, 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.
- Leão AAP. Spreading depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944; 7:359–390.
- Lebedeva ER, Gurary NM, Gilev DV, et al. Prospective testing of ICHD-3 beta diagnostic criteria for migraine with aura and migraine with typical aura in patients with transient ischemic attacks. *Cephalalgia*. Epub ahead of print 1 January 2017. DOI: 10.1177/0333102417702121.
- Li D, Christensen AF and Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/ proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 748– 756.
- 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.
- Ulrich V, 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.
- Hansen JM, Goadsby PJ and Charles AC. Variability of clinical features in attacks of migraine with aura. *Cephalalgia* 2016; 36: 216–224.
- 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.
- Viana M, Linde M, Sances G, et al. Migraine aura symptoms: duration, succession and temporal relationship to headache. *Cephalalgia* 2016; 36: 413–421.
- 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.
- Li D, Christensen AF and Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/ proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 748– 756.
- 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 hemiplégica**
- 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, Türk 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.
- Grosberg BM, Solomon S, Friedman DI and Lipton RB. Retinal migraine

- reappraised. *Cephalalgia* 2006; 26:1275–1286.
- Hedges TR. Isolated ophthalmic migraine in the differential diagnosis of cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976; 7: 379–381.
- 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.
- 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, Stubbs 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.
- Yalin OÖ, Uluduz D, Özge A, et al. Phenotypic features of chronic migraine. *J Headache Pain* 2016; 17: 26.
- 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.
- 1.4.1 Estado de mal de enxaqueca**
- Akhtar ND, Murray MA and Rothner AD. Status migrainosus in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8:27–33.
- Beltramone M and Donnet A. Status migrainosus and migraine aura status in a French tertiary-care center: An 11-year retrospective analysis. *Cephalalgia* 2014; 34: 633–637.
- Couch JR and Diamond S. Status migrainosus. Causative and therapeutic aspects. *Headache* 1983; 23:94–101.
- Cure J and Rothrock J. Prolonged status migrainosus complicated by cerebellar infarction. *Headache* 2007; 47:1091–1092.
- Gentile S, Rainero I, Daniele D, et al. Reversible MRI abnormalities in a patient with recurrent status migrainosus. *Cephalalgia* 2009; 29:687–690.
- Lanfranco S, Corti S, Bersano A, et al. Aphasic and visual aura with increased vasogenic leakage: An atypical migrainosus status. *J Neurol Sci* 2009; 285:227–229.
- Perucca P, Terzaghi M and Manni R. Status epilepticus migrainosus: Clinical, electrophysiologic, and imaging characteristics. *Neurology* 2010; 75:373–374.
- Raskin NH. Treatment of status migrainosus: The American experience. *Headache* 1990; 30 Suppl 2: 550–553.
- 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.
- Lebedeva ER, Gurary NM, Gilev DV, et al. Prospective testing of ICHD-3 beta diagnostic criteria for migraine with aura and migraine with typical aura in patients with transient ischemic attacks. *Cephalalgia*. Epub ahead of print 1 January 2017. DOI: 10.1177/0333102417702121.
- 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, Ukmair 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 JF. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997; 48:261–262.
- San-Juan OD and Zermeño PF. 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.
- Boussier 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 JF, 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.
- Vollbracht S, Robbins MS and Kister I. Classification challenge in migrainous infarction. *Headache* 2014; 54: 170–171.
- 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 desencadeada 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 pathophysiologic mechanisms in migraine and epilepsy. *Arch Neurol* 2008; 65:709–714.
- Sances G, Guaschino E, Puccia 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-Twajiri 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. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition 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 Torcicolo 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 (TTH/CTT)

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

**Termos previamente utilizados:** Cefaleia de tensão, cefaleia de 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?*

De acordo com as circunstâncias, aplicam-se três regras à cefaleia do tipo tensão:

1. Quando uma nova cefaleia com características de cefaleia tipo tensão ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal, com uma perturbação, reconhecida como causa de cefaleia, ou preenche outros critérios que causam esta alteração, a nova cefaleia é codificada como cefaleia secundária atribuída à alteração que a causa.
  2. 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.
  3. Quando a cefaleia tipo tensão preexistente se torna significativamente pior (a frequência e/ou a intensidade aumentam, o dobro 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 em associação com abuso medicamentoso, a estreita relação temporal é muitas vezes difícil de estabelecer. Em todos estes casos ambos os diagnósticos, 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crónica* e 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso*, devem ser atribuídos.

### 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 tipos, *episódica* e *crónica*, que foi introduzida na ICHD-I, provou ser extremamente útil. Na ICHD-II, a tipo episódica foi posteriormente dividida no tipo *pouco frequente*, com menos de um episódio de cefaleias por mês, e no tipo *frequente*. 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* que 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 cuidados médicos. 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. A 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica* é uma doença grave, comprometendo bastante a qualidade de vida e causando grande incapacidade.

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 é o achado anormal mais significativo em doentes com qualquer tipo da 2. *Cefaleia tipo tensão*: está tipicamente presente no período interictal é exacerbado durante a cefaleia e aumenta com a intensidade e a frequência das cefaleias. O aumento da sensibilidade tem provavelmente importância fisiopatológica. Por isso, a ICHD-II distinguiu os pacientes com e sem esta alteração dos músculos pericranianos, subdivisão que se manteve na ICHD-3 beta para estimular mais a pesquisa nesta área.

A dor pericraniana é facilmente detetada e despertada pela palpação manual. Pequenos movimentos de rotação feitos com os dedos indicador e médio, e uma pressão firme (preferencialmente realizada com um palpómetro), permite atribuir pontuações de sensibilidade local de 0 a 3 para os músculos frontal, temporal, masséter, pterigoide, esternocleidomastoideu, esplénio e trapézio. Estas podem ser somada para obter a pontuação total de desconforto total para cada paciente. Estas medidas são úteis na orientação do tratamento, e dão objetividade e credibilidade às explicações a dar ao doente.

Nas cefaleias primárias, as dificuldades de diagnóstico mais frequentes encontram-se ao tentar discriminar entre 2. *Cefaleia do tipo tensão* e formas moderadas de 1.1 *Enxaqueca sem aura*. Isto é sobretudo porque os pacientes com cefaleias frequentes muitas vezes sofrem das duas patologias. Foi sugerido restringir os critérios de diagnóstico da 2. *Cefaleia tipo tensão* na esperança de excluir a enxaqueca que fenotipicamente se parece com a *cefaleia do tipo tensão*. Estes critérios foram propostos no Apêndice da ICHD-II como A2. *Cefaleia do tipo tensão*. No entanto, o aumento na especificidade dos critérios reduz a sua sensibilidade, resultando daí numa maior proporção de doentes, cujas cefaleias poderiam ser classificadas apenas como 2.4 *Cefaleia tipo tensão provável* ou

1.5 *Enxaqueca provável*. Sem evidência que estas alterações venham a ser benéficas, estes critérios de diagnóstico restritos mantêm-se no Apêndice, apenas com propósitos de investigação. A Comissão de Classificação recomenda a comparação entre doentes diagnosticados de acordo com cada tipo de critérios, não só para caracterização dos aspetos clínicos, mas também para entender os mecanismos fisiopatológicos e a resposta aos tratamentos.

## 2.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente

### Descrição:

Episódios pouco frequentes de cefaleia, tipicamente bilateral, com caráter 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. tipo 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 critérios:
  1. sem náuseas e/ou vômitos
  2. apenas um dos dois: fotofobia ou fonofobia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### Nota:

1. Quando a cefaleia preenche os critérios de ambas 1.5 *Enxaqueca provável* e 2.1 Cefaleia do tipo-tensão episódica pouco frequente, é classificada como 2.1 *Cefaleia tipo-tensão episódica pouco frequente* (ou como outro subtipo para o qual os critérios sejam preenchidos) segundo a regra geral de que o diagnóstico definitivo prevalece sobre o provável.

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

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Os episódios preenchem os critérios de 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. Os episódios preenchem os critérios de 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 média 1 a 14 dias/mês 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 entre 30 minutos e 7 dias
- C. A cefaleia tem pelo menos duas das seguintes quatro características:
  1. localização bilateral
  2. tipo 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 vômitos
  2. apenas um dos seguintes sintomas está presente: fotofobia ou fonofobia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### Nota:

1. Quando a cefaleia preenche os critérios para ambas 1.5 *Enxaqueca provável* e 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* classifica-se como 2.2 *Cefaleia do tipo-tensão episódica frequente* (ou qualquer dos seus subtipos cujos os critérios estejam preenchidos) segundo a regra geral que o diagnóstico definitivo prevalece sobre o provável.

**Comentário:** 2.2 *Cefaleia tipo tensão frequente* coexiste muitas vezes com a 1.1 *Enxaqueca sem aura*. Ambas as alterações necessitam de ser identificadas, preferencialmente por um calendário de registo diário das cefaleias, porque o tratamento da enxaqueca difere consideravelmente do da cefaleia tipo tensão. É importante educar os doentes a distinguir entre estes dois tipos de cefaleias, a fim de escolherem o tratamento adequado e evitarem o abuso de medicação e as consequências adversas do 8.2 *Cefaleia por abuso medicamentoso*.

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

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Os episódios devem preencher os critérios de 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. Os 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 noutra 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 cefaleia, tipicamente bilateral, 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 média 15 dias ou mais por mês, por > 3 meses (≥ 180 dias por ano), preenche os critérios de B a D
- B. A cefaleia dura horas ou dias, ou é contínua
- C. A cefaleia tem pelo menos duas das seguintes quatro características:
  1. localização bilateral
  2. tipo 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. Ambos os seguintes:
  1. apresenta só um dos seguintes sintomas: fotofobia, fonofobia ou náuseas ligeiras
  2. ausência de vômitos e de náuseas moderadas ou graves
- E. Não é melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

1. Ambas as 2.3 Cefaleia tipo tensão crónica e a 1.3 Enxaqueca crónica requerem a existência de cefaleia em 15 ou mais dias por mês. Para a 2.3 Cefaleia de tensão crónica a cefaleia dura pelo menos 15 dias, preenche os critérios B-D da 2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente; para a 1.3 Enxaqueca crónica a cefaleia dura, pelo menos 8 dias, e preenche os critérios B-D da 1.1 Enxaqueca sem aura. Um doente pode, portanto, preencher todos os critérios de ambos os tipos de diagnóstico, 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.
2. 2.3 A Cefaleia tipo tensão crónica evolui ao longo do tempo a partir da 2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente; 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, deve ser codificada como 4.10 Cefaleia persistente diária de novo. Quando não é possível recordar o modo de instalação ou é duvidoso, codificar como 2.3 Cefaleia tipo tensão crónica.
3. Em muitos casos duvidosos, existe abuso de medicação. Quando estes preenchem ambos os critérios B, de algum dos subtipos de 8.2 Cefaleia por abuso medicamentoso e de 2.3 Cefaleia do tipo tensão crónica, a regra é atribuir ambos os diagnósticos 2.3 Cefaleia do tipo tensão crónica e 8.2 Cefaleia por abuso medicamentoso. Após suspensão do medicamento, o diagnóstico deve ser reavaliado: não é incomum que os critérios de 2.3 Cefaleia do tipo tensão crónica deixem de

ser preenchidos, revertendo para um ou outro dos tipos episódicos. Quando a alteração depois da retirada da medicação, se mantém crónica, o diagnóstico de 8.2 Cefaleia por abuso medicamentoso deve ser retirado.

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

#### Critérios de diagnóstico:

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

## 2.4 Cefaleia tipo tensão provável

#### Descrição:

Cefaleia semelhante à cefaleia tipo tensão que não tem uma das características requeridas para o preenchimento de todos os critérios de um dos tipos ou subtipos da cefaleia tipo tensão, como antes codificada, e não preenche os critérios de outro tipo de cefaleia

**Comentário:** Doentes que reúnam um destes conjuntos de critérios podem ter também os critérios de 1.5.1 Enxaqueca provável sem aura. Em tais casos, aplicam-se as regras gerais hierárquicas, pondo 1. Enxaqueca e os seus tipos ou subtipos antes de 2. Cefaleia tipo-tensão e os seus tipos ou subtipos.

### 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- 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.

### 2.4.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente provável

#### Critérios de diagnóstico:

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

### 2.4.3 Cefaleia tipo tensão crónica provável

#### Critérios de diagnóstico:

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

**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. Muscleshardness 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. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Brain* 2002; 125: 320–326.
- 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 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: 114.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache – Possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000; 20: 486–508.
- Bendtsen L and 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, 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, Jensen NK, et al. 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, Eggsgaard 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, et al. Frequency of headache is related to sensitization: A population study. *Pain* 2006; 123: 19–27.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L, et al. 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, et al. Noxious inhibition of temporal summation is impaired in chronic tension-type headache. *Headache* 2010; 50: 403–412.
- Christensen M, Bendtsen L, Ashina M, et al. 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. Crosscorrelation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995; 15: 511–518.
- Fernandez-de-Las-Peñas C and Schoenen J. Chronic tension-type headache: What is new? *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 254–261.
- Fernandez-de-Las-Peñas 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-Peñas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, et al. Myofascial trigger points in the suboccipital muscles in episodic tension-type headache. *Man Ther* 2006; 11: 225–230.
- Fernandez-de-Las-Peñas 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-Peñas 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-Peñas 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.
- 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 and Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. *Lancet Neurol* 2008; 7: 354–361.
- 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, et al. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache: A population study. *Pain* 1993; 52: 193–199.
- Jensen R, Zeeberg P, Dehlendorff C, et al. Predictors of outcome of the treatment programme in a multidisciplinary headache centre. *Cephalalgia* 2010; 30: 1214–1224.
- Langemark M and Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. A blind, controlled study. *Cephalalgia* 1987; 7: 249–255.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS, et al. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993; 50: 1061–1064.
- Langemark M, Jensen K, Jensen TS, et al. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989; 38: 203–210.
- 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, et al. 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, et al. 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, et al. Impairment of pain inhibition in chronic tension-type headache. *Pain* 2005; 118(1-2): 215–223.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, et al. 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, et al. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991; 47: 145–149.
- Schoenen J, Gerard P, De Pasqua V, 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, et al. Epidemiology of tension-type headache. *JAMA* 1998; 4: 381–383.



### 3. Cefaleias trigeminoautonómicas (TAC's/CTA's)

- 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, nevalgiforme
  - 3.3.1 Cefaleia de curta duração, unilateral, nevalgiforme 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, nevalgiforme com sintomas autonómicos cranianos (SUNA)
    - 3.3.2.1 SUNA episódica
    - 3.3.2.2 SUNA crónica
- 3.4 Hemicrânia contínua
  - 3.4.1 Hemicrânia contínua, subtipo com remissão
  - 3.4.2 Hemicrânia contínua, subtipo sem remissão
- 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, nevalgiforme, provável
  - 3.5.4 Hemicrânia contínua provável

#### Comentário geral

*Cefaleia primária, secundária ou ambas?* Aplicam-se três regras à cefaleia com as características de uma cefaleia trigémino-autonómica (CTA) de acordo com as circunstâncias:

1. 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.
2. 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.
3. Quando uma CTA *preexistente* piora significativamente (a frequência e/ou a severidade aumentam duas ou mais vezes) 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 trigeminoautonómicas (CTA's) partilham as características clínicas de cefaleia unilateral e, usualmente, 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:** Nevralgia ciliar; eritromelalgia da cabeça, eritroprosopalgia de Bing, hemicrânia angioparalítica, hemicrânia nevalgiforme crónica, cefaleia histamínica, cefaleia de Horton, doença de Harris-Horton, nevalgia enxaquecosa (de Harris), nevalgia petrosa (de Gardner), nevalgia de Sluder, nevalgia esfenopalatina, nevalgia 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 severa, 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 inquietude ou agitação.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Pelo menos cinco crises preenchendo os critérios de B a D
- B. Dor severa ou muito severa, 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 da conjuntiva e/ou lacrimejo
    - b) congestão nasal e/ou rinorreia
    - c) edema da pálpebra
    - d) sudorese da face e da região frontal
    - e) miose e/ou ptose
  - 2. sensação de inquietude ou agitação
- D. As crises têm uma frequência entre uma, em dias alternandos, a oito por dia<sup>2</sup>
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. Durante parte, mas inferior a metade, do tempo de duração de 3.1 *Cefaleia em salvas*, as crises podem ser menos severas e/ou de duração mais ou menos longa.
2. Durante parte, mas inferior a metade, do tempo de duração de 3.1 *Cefaleia em salvas*, as crises podem ser menos frequentes.

**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*.

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 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.

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 trigémeo* (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 sete dias a um ano, separados, por períodos livres de dor de, pelo menos, 3 meses.

#### 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 sete dias a um ano (quando não tratados) e separados por períodos de remissão livres de dor  $\geq 3$  meses.

**Comentário:** Normalmente, os períodos de salva duram duas semanas a três 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 três meses.

#### Critérios de diagnóstico:

A. Crises que preencham os critérios de 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 três meses, durante pelo menos um ano.

**Comentário:** A 3.1.2 *Cefaleia em salvas crónica* pode surgir de novo (referida previamente como cefaleia em salvas 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 severa, unilateral orbitária, supraorbitária e/ou temporal com duração de 2 a 30 minutos

C. Um dos dois ou ambos os seguintes:

1. Pelo menos, um dos seguintes sintomas ou sinais ipsilaterais à dor:

a) hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo

b) congestão nasal e/ou rinorreia

c) edema da pálpebra

d) sudorese facial e da fronte

e) miose e/ou ptose

2. sensação de inquietude ou agitação

D. As crises têm uma frequência superior a 5 por dia<sup>1</sup>

E. As crises previnem-se de forma absoluta por doses terapêuticas de indometacina<sup>2</sup>

F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. Durante parte ou menos de metade do período ativo de 3.2 *Hemicrânia paroxística*, as crises podem ser menos frequentes.

2. 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 injetável é de 100-200 mg. São frequentemente utilizadas doses de manutenção mais pequenas.

**Comentário:** Em contraste com a cefaleia em 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 períodos que duram desde 7 dias a 1 ano, separadas por períodos sem dor de, pelo menos, três meses.

#### Critérios de diagnóstico:

A. Crises que preencham os critérios de 3.2 *Hemicrânia paroxística* e que ocorram por salvas

B. Pelo menos 2 salvas com duração de 7 dias a 1 ano (quando não tratados) e separados por períodos de remissão sem dor  $\geq 3$  meses.

### 3.2.2 Hemicrânia paroxística crónica (HPC)

#### Descrição:

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

#### 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  $< 3$  meses, durante pelo menos 1 ano.

**Comentário:** Doentes que preenchem tanto os critérios de 3.2.2 *Hemicrânia paroxística crónica*, como os de 13.1 *Neuralgia do trigêmeo* (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, nevalgiforme

#### 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 autonómicos 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. miose e/ou ptose
- D. As crises têm uma frequência de, pelo menos, uma por dia<sup>1</sup>
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

1. Durante parte, mas menos de metade do tempo em que a perturbação está ativa de 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, nevalgiforme*, as crises podem ser menos frequentes.

**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, nevalgiforme*: 3.3.1 *Cefaleia de curta duração, unilateral, nevalgiforme, com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT)* e 3.3.2 *Cefaleia de curta duração, unilateral, nevalgiforme, com sintomas autonómicos 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* podem geralmente ser desencadeáveis sem existência de um período refratário. Tal contrasta com 13.1 *Neuralgia do trigêmeo*, que normalmente tem um período refratário após cada crise.

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

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises que cumpram os critérios de 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, nevalgiforme*, e critério B abaixo
- B. Ambas as seguintes, ipsilateral à dor:
  1. hiperemia conjuntival
  2. 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 trigêmeo* 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 3 meses ou mais.

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises que preencham os critérios de 3.3.1 *Cefaleia de curta duração, unilateral, nevalgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo* e ocorrendo em salvas
- B. Pelo menos dois episódios, com duração de 7 dias a 1 ano, separados por períodos de remissão sem dor  $\geq 3$  meses.

#### 3.3.1.2 SUNCT crónica

##### Descrição:

Crises de *SUNCT* que ocorram mais de um ano sem remissão ou com períodos de remissão que durem menos de 3 meses.

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises que preencham os critérios de 3.3.1 *Cefaleia de curta duração, unilateral, nevalgiforme, com hiperemia conjuntival e lacrimejo* e o critério B abaixo.
- B. Ocorrem sem um período de remissão ou com remissões durando  $< 3$  meses, durante pelo menos 1 ano.

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

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises que preencham os critérios de 3.3 *Cefaleia de curta duração, unilateral, nevalgiforme* e o critério B abaixo.
- B. Não mais do que um dos seguintes, ipsilateral à dor:
  1. hiperemia conjuntival
  2. 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 3 meses.

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises que preencham os critérios de 3.3.2 *Cefaleia de curta duração, unilateral, nevalgiforme, 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  $\geq 3$  meses.



### 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 3 meses de duração.

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises que preencham os critérios de 3.3.2 *Cefaleia de curta duração, unilateral, nevrálgiforme, com sintomas autonómicos cranianos* e o critério B abaixo.
- B. Ocorrem sem período de remissão ou com remissões com duração < 3 meses, 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 inquietude ou agitação. A cefaleia é absolutamente sensível à indometacina.

#### Critérios 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 ambos dos seguintes:
  - 1. Pelo menos um dos seguintes sintomas ou sinais ipsilaterais à dor de cabeça:
    - a) hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo
    - b) congestão nasal e/ou rinorreia
    - c) edema da pálpebra
    - d) sudorese facial e da região frontal
    - g) miose e/ou ptose
  - 2. sensação de inquietude 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

#### 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 injetável 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 trigeminoautonómicas* na ICHD-3, com base no facto da dor ser tipicamente unilateral, tal como os sintomas autonómicos cranianos, quando presentes (em ICHD-II anteriormente estava incluída em 4. *Outras cefaleias primárias*). 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 com remissão

#### Descrição:

Hemicrânia contínua caracterizada por dor que não é contínua, mas é interrompida por períodos de remissão de, pelo menos, 24 horas de duração.

#### Critérios 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 (sem tratamento) por períodos de remissão de  $\geq 24$  horas.

**Comentário:** A 3.4.1 *Hemicrânia contínua*, subtipo com remissão pode surgir de novo ou a partir de 3.4.2 *Hemicrânia contínua*, subtipo sem remissão.

## 3.4.2 Hemicrânia contínua, subtipo sem remissão

#### Descrição:

Hemicrânia contínua caracterizada por dor contínua, por um período de pelo menos 1 ano, sem períodos de remissão de pelo menos 24 horas.

#### Critérios 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  $\geq 24$  horas.

**Comentário:** A 3.4.2 *Hemicrânia contínua*, subtipo sem remissão pode surgir de novo ou evoluir de 3.4.1 *Hemicrânia contínua*, subtipo com remissão. A maioria dos pacientes tem o subtipo sem remissão desde o início.

## 3.5 Cefaleia trigémino-autonómica provável

#### Descrição:

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

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises de cefaleia que preencham 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, nevrálgiforme* ou critérios de A a D de 3.4 *Hemicrânia contínua*
- B. Não preenchem os critérios da ICHD-3 de outro tipo de cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**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, nevrálgiforme 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 Erythroprosopalgie. *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 cephalalgia. *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 cephalalgia. *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 Ekbom 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 atividade sexual
  - 4.3.1 Cefaleia primária associada à atividade sexual, provável
- 4.4. Cefaleia explosiva primária
- 4.5. Cefaleia por estímulos frios
  - 4.5.1. Cefaleia atribuída à aplicação externa de estímulos frios
  - 4.5.2. Cefaleia atribuída à ingestão ou inalação de estímulos frios
    - 4.5.3. Cefaleia por estímulos frios, provável
      - 4.5.3.1. Cefaleia provavelmente atribuída à aplicação externa de estímulos frios
      - 4.5.3.2. Cefaleia provavelmente atribuída à ingestão ou inalação de estímulos frios
- 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
- 4.7. 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 (NDPH/CDPDI)
  - 4.10.1 Cefaleia diária persistente desde o início, provável

### Comentário geral

*Cefaleia primária, secundária ou ambas?* Aplicam-se duas regras às 4. Outras cefaleias primárias, de acordo com as circunstâncias.

1. Quando uma nova cefaleia com as características de qualquer uma das cefaleias 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, a nova cefaleia é codificada como cefaleia secundária atribuída a essa perturbação causal.
2. Quando uma cefaleia *preexistente*, com as características das perturbações aqui classificadas, se torna *crônica* ou piora de forma significativa (com um aumento de duas vezes ou mais da sua frequência e/ou a intensidade) 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 heterogêneo. Elas são agrupadas em quatro categorias e codificadas de acordo com elas sequencialmente na ICHD-3.

1. Cefaleias associadas ao esforço físico, incluindo 4.1. *Cefaleia primária da tosse*, 4.2. *Cefaleia primária do exercício*, 4.3. *Cefaleia primária associada à atividade sexual* e 4.4. *Cefaleia explosiva primária*.
2. Cefaleias atribuídas diretamente a um estímulo físico (consideradas cefaleias primárias por serem desencadeadas

- por estímulos (não lesivos) fisiológicos, incluindo 4.5. *Cefaleia por estímulos frios* e 4.6. *Cefaleia por pressão externa*.
3. Cefaleias epicranianas (i.e., dor cefálica no escalpe), incluindo 4.7. *Cefaleia primária em guinada* e 4.8. *Cefaleia numular* (assim como A4.11 *Epicrania fugaz* no Apêndice).
  4. Um grupo miscelânea de outras cefaleias primárias, incluindo 4.9 *Cefaleia hípica* e 4.10 *Cefaleia diária persistente* desde o início.

A patogenia destas entidades ainda não é bem compreendida e a sua terapêutica é apenas sugerida na base de relatos isolados ou ensaios clínicos não controlados.

Algumas cefaleias com características semelhantes a várias destas entidades, podem ser sintomáticas de outras doenças (p. ex: 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 por vezes avaliados em serviços de urgência. Nestes casos, é obrigatório realizar uma investigação apropriada e completa (em particular com neuroimagem).

### 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 (esforço), 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 tosse, esforço de defecação 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

#### Notas:

1. A cefaleia inicia-se momentos após a tosse ou outros estímulos.
2. A cefaleia atinge intensidade máxima quase imediatamente e de seguida abranda durante alguns segundos a minutos, (embora alguns doentes descrevam uma cefaleia ligeira a moderada durante duas horas).
3. 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 relacionadas, 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 vasoconstrição cerebral reversível. A investigação por neuroimagem 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.

**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.

A 4.1. A *cefaleia primária da tosse* 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, até dois terços dos doentes com 4.1 *Cefaleia primária da tosse*.

Embora a indometacina (50-200mg/dia) seja habitualmente eficaz no tratamento da 4.1. *cefaleia primária da tosse*, alguns casos sintomáticos podem também responder a esta medicação.

#### 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 de cefaleias 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 1 segundo a 2 horas
- E. Não preenche os critérios ICHD-3 para outra cefaleia
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

#### 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 I. *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.

##### **Nota:**

- I. Existem casos sintomáticos. É obrigatório excluir hemorragia subaracnoideia, disseção arterial e a síndrome do vasospasmo cerebral reversível, aquando do aparecimento de cefaleias de novo com estas características.

**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 Vågå, 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 casos em que a ingestão de tartarato de ergotamina teve 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 recente 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.

#### 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 para outro tipo de cefaleias
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### 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.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Pelo menos duas crises de dor na cabeça e/ou pescoço preenchem 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.

**Notas:**

1. 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 disseção arterial e a síndrome do vasospasmo cerebral reversível (RCVS).
2. Múltiplas cefaleias explosivas durante a atividade sexual devem ser atribuídas a 6.7.3 *Cefaleias atribuídas à síndrome do vasospasmo cerebral reversível (RCVS)* 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.

**Comentários:** As classificações prévias, ICHD-I e a ICHD-II, incluíam dois subtipos (*a cefaleia pre 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 evoluem para uma cronicidade superior a 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.

**4.3.1 Cefaleia primária associada à atividade sexual, provável****Critérios 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.

**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.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia grave preenchendo os critérios B e C
- B. Início súbito atingindo a intensidade máxima em < 1 minuto
- C. Duração  $\geq$  5 minutos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>1,2</sup>.

**Notas:**

1. 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), disseção 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 intracraniana espontânea 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.



2. É de notar que a vasoconstrição pode não ser observável nos estádios iniciais da síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (RCVS), por conseguinte não se deve fazer o diagnóstico de *Cefaleia explosiva primária provável*, nem mesmo temporariamente.

**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.

## 4.5 Cefaleia por estímulo frios

### Descrição:

Cefaleia desencadeada por um estímulo frio aplicado externamente na 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.

#### Critérios de diagnóstico:

- Pelo menos dois episódios agudos de cefaleia preenchendo os critérios B e C
- A cefaleia é desencadeada por/ e ocorrendo apenas durante a aplicação externa de um estímulo frio na cabeça
- Desaparece num intervalo de 30 minutos após a remoção do estímulo frio
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**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.

#### Critérios de diagnóstico:

- Pelo menos dois episódios de cefaleia aguda frontal ou temporal preenchendo os critérios B e C
- 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
- A cefaleia desaparece em 10 minutos após a remoção do estímulo frio
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** A 4.5.2 *Cefaleia atribuída à ingestão ou inalação de estímulos frios* é frequente na população em geral especialmente nas pessoas com I. *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 I. *Enxaqueca*).

### 4.5.3 Cefaleia pelo frio, provável

#### Critérios de diagnóstico:

- Um único episódio de cefaleia preenchendo os critérios B e C
- 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
- Desaparece em 10 minutos após a remoção do estímulo frio
- Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleias
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** Os subtipos 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 pressão externa

### Descrição:

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

**Comentários:** 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.

#### Critérios de diagnóstico:

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

### 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.

**Critérios 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.

**Comentário:** 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****Critérios 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.

**Comentário:** Podem codificar-se dois subtipos o 4.6.3.1 *Cefaleia por compressão externa, provável* e o 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, tipo facada, breve e localizada, que ocorre espontaneamente na ausência de doença orgânica das estruturas subjacentes ou dos nervos cranianos.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. A cefaleia ocorre espontaneamente como uma guinada única ou uma série de guinadas e preenche os critérios de B a D
- B. Cada guinada dura alguns segundos no máximo<sup>1</sup>
- C. A guinada recorre com uma frequência irregular entre uma a várias por dia<sup>2</sup>
- D. Não existem sintomas autonómicos cranianos
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Notas:**

1. Estudos mostram que 80% das guinadas duram três segundos ou menos; em casos raros, as guinadas duram 10 a 120 segundos.
2. 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.

**Comentários:** A validade destes critérios de diagnóstico para a 4.7. *Cefaleia primária em guinada* foi confirmada em estudos no terreno. Estes critérios permitem o diagnóstico da maioria das cefaleias primárias caracterizadas por guinadas que não eram classificadas pela ICHD-II.

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 nevralgiforme breve*.

A 4.7. *Cefaleia primária*, tipo guinada é mais frequente nas pessoas com *I.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 uma série de guinadas
- B. Apenas dois dos seguintes
  - 1. cada guinada dura alguns segundos no máximo
  - 2. a guinada recorre com uma frequência irregular entre uma a várias por dia
  - 3. não existem sintomas autonómicos cranianos
- C. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleias
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**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 o critério B
- 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<sup>1</sup>

**Nota:**

1. Deverão ser excluídas outras causas, particularmente estruturais e lesões dermatológicas pela história, exame físico e investigações apropriadas.

**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 bifocal 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 ocasionalmente 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.

#### 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 apenas três das seguintes características:
  - 1. Contornos bem definidos
  - 2. Fixa no tamanho e na forma
  - 3. Arredondada ou elíptica
  - 4. De 1-6 cm de diâmetro
- C. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### 4.9 Cefaleia hipócnica

**Termos previamente utilizados:** Síndrome da cefaleia hipócnica, cefaleia do despertador.

##### **Descrição:**

Episódios de cefaleia que ocorrem 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<sup>1,2</sup>

##### **Notas:**

1. 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*.
2. Outras causas possíveis de cefaleia que ocorrem durante o sono e levam ao despertar 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*.

**Comentários:** Um estudo recente mostrou que estes critérios, introduzidos na ICHD-3beta, são mais sensíveis para a 4.9 *Cefaleia hipócnica* que os da ICHD-II.

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

O início da 4.9 *Cefaleia hipócnica* não se relaciona com a fase do sono. Um estudo recente de Ressonância Magnética (RM) mostrou uma redução da substância cinzenta no hipotálamo nos doentes com 4.9 *Cefaleia hipócnica*.

Em vários casos descritos, o lítio, a cafeína, a melatonina e a indometacina foram terapêuticas eficazes.

#### 4.9.1 Cefaleia hipócnica, provável

##### **Critérios de diagnóstico:**

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

#### 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 C
- B. Tem um início distinto claramente recordado, em que a dor se torna contínua e sem remissão em 24 horas
- C. Está presente durante  $> 3$  meses
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

##### **Notas:**

1. 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 história 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.

2. 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.
3. 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.
4. Em todos os casos, outras cefaleias secundárias como a 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a traumatismo craniano*, a 7.1 *Cefaleia atribuída ao aumento da pressão de LCR*, a 7.2 *Cefaleia atribuída à baixa pressão do LCR* devem ser excluídas por investigação apropriada.

**Comentários:** A 4.10 *Cefaleia persistente diária desde o início* pode assumir dois subtipos: um autolimitado, que tipicamente desaparece sem tratamento dentro de alguns meses e outro refratário, que é resistente a uma terapêutica agressiva. Esses subtipos 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  $\leq 3$  meses
- D. Não preenchendo os critérios ICHD-3 para outro tipo de cefaleias
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

##### 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 JF, 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, Atis S, 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, Valdeza 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, Hiltz 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.

McCrory 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. Va<sup>o</sup> study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2002; 22: 784–790.

Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Exertional headache-II. Clinical features Va<sup>o</sup> 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.

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, Gonzalez-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.
- Lu SR, Liao YC, Fuh JL, Lirng JF and Wang SJ. Nimodipine for treatment of primary thunderclap headache. *Neurology* 2004; 62: 1414–1416.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 1117–1125.
- Maurinõ 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 Macdonnell 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 Mand Kaczorowski J. Ice-cream evoked headaches (ICE-H) study: randomised trial of accelerated versus cautious ice-cream eating regimen. *BMJ* 2002; 21: 1445–1446.
- Mattsson P. Headache caused by drinking cold water is common and related to ative 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/tração 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 guinada**
- 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.
- Lee M, Chu M K, Lee J, Yoo J, and Song H K. Field testing primary stabbing headache criteria according to the 3rd beta edition of International Classification of Headache Disorders: a clinic-based study. *The journal of headache and pain* 2016; 17: 21.
- 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 Vaga 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 Vaga 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 Penás C, et al. Bifocal nummular headache: The first three cases. *Cephalalgia* 2009; 29: 583–586.
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández-de-las Penás 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 Penás 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 Penás 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-Vela zquez 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. Numular headache: A coin-shaped cephalgia. *Neurology* 2002; 58: 1678–1679.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández-de-las Penás 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 and Wang S J. Hypnic headache: a review of clinical features, therapeutic options and outcomes. *Cephalalgia*, 2014; 34: 795–805.
- 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

5. Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo cranioencefálico e/ou cervical
6. Cefaleia atribuída a doença vascular craniana ou cervical
7. Cefaleia atribuída a patologia 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 patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura do crânio ou da face
12. Cefaleia atribuída a doença 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 um dos seus subtipos) mesmo quando a cefaleia fenomenologicamente seja enxaqueca, cefaleia tipo-tensão ou cefaleia em salvas. Por outras palavras, uma cefaleia de novo, ocorrendo com outra patologia 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: uma que é a coincidência; outra é o agravamento da cefaleia primária relacionado causalmente com a nova perturbação; outra 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 à interpretação e essas modificações foram mantidas.

1. Quando uma nova cefaleia ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outra patologia 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 patologia 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 trigeminoautónomas).
2. Quando uma cefaleia primária preexistente se torna crónica em estreita relação temporal com a tal patologia causal, ambos os diagnósticos, primário e secundário, deverão ser atribuídos.  
Quando uma cefaleia primária preexistente piora significativamente (a frequência e/ou severidade aumentam para o dobro ou mais) em estreita relação temporal com a tal patologia causal, ambos os diagnósticos, primário e secundário, deverão ser atribuídos, desde que haja clara evidência de que essa patologia possa causar cefaleias.

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

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

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada outra patologia 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 patologia causal
  2. Um ou dois dos seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com o agravamento da presumida patologia causal

b) a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhoria da presumida patologia causal

3. A cefaleia tem as características típicas da patologia 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 patologia 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 patologia 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 patologia e a evolução da cefaleia após tratamento da patologia 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, 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 patologia. Outra é a viação em paralelo entre os aspetos da cefaleia (tal como a intensidade) e marcadores da atividade da presumida patologia (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*].

## 5. Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo cranioencefálico e/ou cervical

- 5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática cranioencefálica
  - 5.1.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cranioencefálica moderada ou grave
  - 5.1.2 Cefaleia aguda atribuída a lesão cranioencefálica ligeira
- 5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica
  - 5.2.1 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica moderada ou grave
  - 5.2.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica 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?* As regras gerais para atribuição de outra doença aplicam-se a 5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo cranioencefálico e/ou cervical*.

1. 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 I da ICHD-3.
2. Quando uma cefaleia *preexistente* com as características de uma cefaleia primária se torna *crónica* ou se agrava significativamente (a frequência e /ou a intensidade aumentam o dobro 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 cranioencefálico e/ou cervical* (ou um dos seus subtipos) deverá ser atribuído, desde que haja uma boa evidência de que a patologia pode causar cefaleias.

### Introdução

Os tipos de 5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo cranioencefálico 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 *crónica*.

Não existem características específicas das cefaleias que permitam distinguir os subtipos de 5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo cranioencefálico 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 sete dias após a lesão ou o traumatismo, ou num período de sete 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 sete 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. Encorajamos a investigação para que testes de campo dos critérios de diagnóstico para A5.1.1.1 *Cefaleia de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça moderada ou severa* e A 5.1.2.1 *Cefaleia de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça ligeira* (ver Apêndice).

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 cranioencefálico, considera-se que o doente tem uma síndrome pós-concussional.

A patogénese da 5. *Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo cranioencefálico 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, neuroinflamação, alterações na hemodinâmica cerebral, predisposição genética, psicopatologia e expectativa de desenvolver uma cefaleia após um traumatismo cranioencefálico. Pesquisas recentes utilizando técnicas de neuroimagem 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, os fatores psicossociais e outros 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 cranioencefálico 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 cranioencefálico e/ou cervical* incluem história prévia de cefaleia, lesão pouco grave, sexo feminino e presença de comorbilidades psiquiátricas. A associação de traumatismos cranioencefálicos de repetição e o desenvolvimento da cefaleia deverá ser investigada. O grau de expectativa de cefaleia após um traumatismo cranioencefálico 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.

É reconhecido que alguns doentes desenvolvem uma cefaleia após um traumatismo cranioencefálico minor – tão minor que não preenche os critérios mesmo para traumatismo cranioencefálico ligeiro. Estas cefaleias podem ter início após um único traumatismo ou após repetidos impactos cranianos minor (p. ex. em jogadores de rugby ou futebol americano). Contudo, a cefaleia devido a traumatismos cranianos muito ligeiros não tem sido adequadamente investigada, havendo, pois, dados insuficientes que suportem o seu reconhecimento e inclusão na ICHD-3. É incentivada a investigação das cefaleias que surgem após traumatismos cranioencefálicos minor, talvez guiada pelos critérios de diagnóstico A5.8 *Cefaleia aguda atribuída a outra lesão ou outro traumatismo cranioencefálico e/ou cervical* e A5.9 *Cefaleia persistente atribuída a outra lesão ou*

outro traumatismo craneoencefálico e/ou cervical.

5. Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo craneoencefálico 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 craneoencefálica

### 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 craneoencefálico, é codificada como 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia*.

### Descrição:

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

### Critérios 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 craneoencefálico
  2. recuperação da consciência após o traumatismo craneoencefálico
  3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo craneoencefálico
- D. Uma das seguintes situações:
  1. a cefaleia desaparece num período de 3 meses após o seu início
  2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram 3 meses após o traumatismo craneoencefálico
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### Nota:

1. O traumatismo craneoencefálico é definido como uma lesão estrutural ou funcional, resultando da ação de forças externas no crânio. Estas incluem o embate do crânio contra um objeto ou o embate de um objeto contra o crânio, forças produzidas por sopros ou explosões e ainda outras forças a definir.

**Comentário:** A convenção de que a cefaleia se tenha desenvolvido num período de sete dias é um pouco arbitrária (ver “Introdução” acima). Comparado com intervalos mais longos, o período de sete dias confere uma maior especificidade aos critérios de diagnóstico para 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática craneoencefálica* (isto é, maior evidência de fator causal), mas ao mesmo tempo alguma perda de sensibilidade. Serão necessárias mais investigação, 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 craneoencefálico moderado ou grave* e A5.1.2.1 *Cefaleia aguda de*

*início tardio atribuída a traumatismo craneoencefálico ligeiro*, quando o intervalo entre o traumatismo e o início das cefaleias for maior que sete dias.

## 5.1.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática craneoencefálica moderada ou grave

### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática craneoencefálica*
- B. Traumatismo craneoencefálico 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 | 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 craniano e a recuperação da normal evocação contínua dos eventos.

## 5.1.2 Cefaleia aguda atribuída a lesão craneoencefálica ligeira

### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática craneoencefálica*
- B. Traumatismo craneoencefálico 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 da cabeça tal como: fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
  2. Associada a um ou mais dos seguintes sintomas/sinais imediatamente após o traumatismo craneoencefálico:
    - a) Confusão transitória, desorientação ou alteração de consciência
    - b) Perda de memória para eventos imediatamente antes ou após o traumatismo craneoencefálico
    - c) Dois ou mais sintomas sugestivos de traumatismo craneoencefálico ligeiro:
      - i. náuseas
      - ii. vômitos
      - iii. alterações da visão
      - iv. tonturas e/ou vertigens
      - v. desequilíbrio postural e/ou na marcha
      - vi. alterações da memória e/ou da concentração.

### Nota:

A duração da amnésia postraumática é definida como o tempo entre a agressão da cabeça e a retoma da normal e contínua evocação de eventos.

**Comentário:** Os critérios de diagnóstico para lesão craneoencefálica ligeira e para lesão traumática craneoencefálica

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 cranio-encefálica ligeira* e *cefaleia atribuída a lesão cranioencefálica muito grave*. Atualmente não há evidência suficiente 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 cranioencefálico, é classificada como 5.6 *Cefaleia persistente atribuída a craniotomia*.

### Descrição:

Cefaleia com duração superior a 3 meses, causada por traumatismo cranioencefálico.

### 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 cranioencefálico
  - 2. Recuperação da consciência após o traumatismo cranioencefálico
  - 3. Descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo cranioencefálico
- D. A cefaleia persiste por > 3 meses após o traumatismo cranioencefálico
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>2</sup>.

### Nota:

1. O traumatismo cranioencefálico 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.
2. Quando uma cefaleia que se segue a um traumatismo da cabeça se torna permanente a possibilidade de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicação* deverá ser considerada.

**Comentários:** A convenção de que a cefaleia se tenha desenvolvido num período de 7 dias é um pouco arbitrária (ver Introdução acima). 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 cranioencefálica* (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*

*cranioencefálico moderado ou grave* A5.1.2.1 *Cefaleia aguda de início tardio atribuída a traumatismo cranioencefálico ligeiro*, quando o intervalo entre o traumatismo e o início das cefaleias for maior que sete 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 cranioencefálico é considerada persistente. Estudos futuros deverão investigar se intervalos de tempo mais curtos ou mais longos deverão ser adotados.

### 5.2.1 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica moderada ou grave

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica*
- B. Traumatismo cranioencefálico com pelo menos uma das seguintes características:
  1. perda de consciência >30 minutos
  2. escala de coma de Glasgow <13
  3. amnésia pós-traumática<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 cranioencefálico e a recuperação sustentada da memória dos eventos.

### 5.2.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica ligeira

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica*
- B. Traumatismo cranioencefálico 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<sup>1</sup>
    - 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:
    - a) confusão transitória, desorientação ou alteração de consciência
    - b) perda de memória para eventos imediatamente antes ou após o traumatismo cranioencefálico
    - c) dois ou mais sintomas sugestivos de traumatismo cranioencefálico ligeiro:
      - i. náuseas,
      - ii. vômitos,
      - iii. alterações da visão,
      - iv. tonturas e/ou vertigens,
      - v. desequilíbrio postural/ou na marcha
      - vi. alterações da memória e/ou da concentração.

**Nota:**

1. A duração da amnésia pós-traumática é definida pelo intervalo de tempo entre o traumatismo cranioencefálico e a recuperação da memória contínua dos eventos.

### 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.

**Critérios 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.

**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, neurosensoriais, 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.

**Critérios 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<sup>2</sup>

**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.

2. 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.

**Critérios 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<sup>1,2</sup>.

**Nota:**

1. Quando a craniotomia foi realizada após o traumatismo cranioencefálico, classificar como 5.1.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática cranioencefálica moderada ou grave*.
2. 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.

**Comentários:** A 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia* ocorre numa proporção apreciável de doentes submetidos a craniotomia. Na maioria dos casos, começa alguns dias após a craniotomia e desaparece no período agudo pós-operatório. É mais frequente após cirurgia à base do crânio, comparada com 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.

### 5.6 Cefaleia persistente atribuída a craniotomia

**Descrição:**

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

**Critérios 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<sup>1,2</sup>.

#### Nota:

1. Quando a craniotomia foi realizada após o traumatismo cranioencefálico, classificar como 5.2.1 *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica moderada ou grave*.
2. Quando a cefaleia após craniotomia se torna persistente, deverá ser considerada a possibilidade de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*.

**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*.

#### Bibliografia

Traumatic Brain Injury (TBI) Task Force for the US Department of the Army. TBI Task Force Report to the Surgeon General. US Army, <https://www.hsdl.org/view&did=482727> (2008, accessed 19 September 2017).

#### Introdução

- Aoki Y, Inokuchi R, Gunshin M, et al. Discussion tensor imaging studies of mild traumatic brain injury: a meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83: 870–876.
- Chong CD and Schwedt TJ. White matter damage and brain network alterations in concussed patients: a review of recent discussion tensor imaging and resting-state functional connectivity data. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 485.
- 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.
- Heyer GL, Young JA, Rose SC, et al. Posttraumatic headaches correlate with migraine symptoms in youths with concussion. *Cephalalgia* 2016; 36: 309–316.
- Kirk C, Naquib G and Abu-Arafeh I. Chronic post-traumatic headache after head injury in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 422–425.
- Kjeldgaard D, Forchhammer H, Teasdale T, et al. Chronic post-traumatic headache after mild head injury: a descriptive study. *Cephalalgia* 2014; 34: 191–200.
- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012; 32: 600–606.
- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. A prospective study of prevalence and characterization of headache following mild traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2014; 34: 93–102.
- Mayer CL, Huber BR and Peskind E. Traumatic brain injury, neuroinflammation, and post-traumatic headaches. *Headache* 2013; 53: 1523–1530.
- Nampiarampail DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: a systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711–719.
- Olesen J. Problem areas in the International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta). *Cephalalgia* 2014; 34: 1193–1199.
- 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.
- Theeler B, Lucas S, Riechers RG, et al. Posttraumatic headaches in civilians and military personnel: a comparative, clinical review. *Headache* 2013; 53: 881–900.
- Walker WC, Marwitz JH, Wilk AR, et al. Prediction of headache severity (density and functional impact) after traumatic brain injury: a longitudinal

multicentre study. *Cephalalgia* 2013; 33: 998–1008.

Xu H, Pi H, Ma L, et al. Incidence of headache after traumatic brain injury in China: a large prospective study. *World Neurosurg* 2016; 88: 289–296.

#### 5.1, 5.2 Cefaleia aguda ou persistente atribuída a lesão traumática cranioencefálica

- 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. Discussion 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, et al. 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).
- Carney N, Ghajar J, Jagoda A, et al. Concussion guidelines step 1: systematic review of prevalent indicators. *Neurosurgery* 2014; 75: S2–S15.
- 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, et al. 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 posttraumatic 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 post-traumatic 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. Posttraumatic 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 pretraumatic 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.
- McAllister TV, 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.
- Martins HA, Ribas VR, Martins BB, et al. Post-traumatic headache. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67: 43–45.
- Metting Z, Rodiger LA, De Keyser J, et al. 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 postconcussion 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.
- Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: a systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711–719.
- 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.
- Obermann M, Holle D and Katsarava Z. Posttraumatic headache. *Expert Rev Neurother* 2009; 9: 1361–1370.
- Obermann M, Nebel K, Schumann C, et al. Gray matter changes related to chronic posttraumatic headache. *Neurology* 2009; 73: 978–983.
- 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.
- Packard RC. Current concepts in chronic posttraumatic headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 59–64.
- 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, et al. Posttraumatic 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. Headache after concussion. *Eur J Neurol* 2009; 16: 112–120.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickevičienė D, et al. Postconcussion headache: reply to editorial. *Eur J Neurol* 2009; 16: e14.
- Tatrow K, Blanchard EB, Hickling EJ, et al. Posttraumatic headache: biopsychosocial comparisons with multiple control groups. *Headache* 2003; 43: 755–766.
- Theeler BJ and Erickson JC. Mild head trauma and chronic headaches in returning US soldiers. *Headache* 2009; 49: 529–534.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262–1272.
- 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, et al. 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, et al. 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, et al. 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.
- 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, et al. 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.
- De Oliveira Ribeiro MDC, Pereira CU, Sallum AM, et al. Immediate post-craniotomy headache. *Cephalalgia* 2013; 33: 897–905.
- 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 Otolaryngol* 1993; 14: 552–555.
- Kaur A, Selwa L, Fromes G, et al. 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 PA. Post-craniotomy headache: a clinical view with a focus on the persistent form. *Headache* 2015; 55: 733–738.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT, et al. 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, et al. 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 Surg* 2003; 128: 387–395.
- Thibault M, Girard F, Mounjdjian 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.

### 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.



## 6. Cefaleia Atribuída a Doença Vascular Cerebral e/ou Cervical

- 6.1. Cefaleia atribuída a evento vascular cerebral isquémico
  - 6.1.1. Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral (AVC) isquémico (enfarte cerebral)
    - 6.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral (AVC) isquémico (enfarte cerebral)
    - 6.1.1.2 Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral (AVC) isquémico (enfarte cerebral) prévio
  - 6.1.2 Cefaleia atribuída a acidente isquémico transitório (AIT)
- 6.2. Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática
  - 6.2.1 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática
  - 6.2.2 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnoideia (HSA) não traumática
  - 6.2.3 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática
  - 6.2.4. Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia
    - 6.2.4.1 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracerebral não traumática prévia
    - 6.2.4.2 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subaracnoideia (HSA) não traumática prévia
    - 6.2.4.3 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática prévia
- 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 (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 leptomenígea (síndrome de Sturge-Weber)
- 6.4. Cefaleia atribuída a arterite
  - 6.4.1. Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)
  - 6.4.2. Cefaleia atribuída a angeíte primária do sistema nervoso central (APSNC)
  - 6.4.3. Cefaleia atribuída a angeíte secundária do sistema nervoso central (ASSNC)
- 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 disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
    - 6.5.1.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical, aguda, atribuída a disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
    - 6.5.1.2 Cefaleia ou dor facial ou cervical, persistente, atribuída a disseção prévia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral.
  - 6.5.2. Cefaleia pós-endarterectomia
  - 6.5.3. Cefaleia atribuída a angioplastia ou a colocação de “stent” carotídeo ou vertebral
- 6.6. Cefaleia atribuída a patologia venosa cerebral
  - 6.6.1 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)
  - 6.6.2 Cefaleia atribuída a colocação de stent em seio venoso craniano
- 6.7. Cefaleia atribuída a outra patologia arterial intracraniana aguda
  - 6.7.1 Cefaleia atribuída a procedimento endarterial intracraniano
  - 6.7.2 Cefaleia da angiografia
  - 6.7.3 Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)
    - 6.7.3.1 Cefaleia aguda atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)
    - 6.7.3.2 Cefaleia aguda provavelmente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)
    - 6.7.3.3 Cefaleia persistente atribuída a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) prévia
- 6.7.4. Cefaleia atribuída a disseção arterial intracraniana
- 6.8. Cefaleia e/ou aura semelhante à da enxaqueca atribuída a doença vascular cerebral crónica
  - 6.8.1 Cefaleia atribuída a Arteriopatia Cerebral Autossómica Dominante com Enfartes Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL)
  - 6.8.2 Cefaleia atribuída a encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular cerebral (MELAS)
  - 6.8.3 Cefaleia atribuída à angiopatia de Moyamoya (MMA)
  - 6.8.4 Aura semelhante à da enxaqueca atribuída a angiopatia amiloide cerebral
  - 6.8.5 Cefaleia atribuída à síndrome de vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistémicas (RVCLSM)
  - 6.8.6 Cefaleia atribuída a outra doença vascular cerebral crónica
- 6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária.

### Comentário Geral

*Cefaleia primária, secundária ou ambas? As regras gerais para a atribuição a uma outra patologia aplicam-se a 6. Cefaleia atribuída a doença vascular cerebral e/ou cervical.*

1. Quando uma *cefaleia de novo* ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com uma doença vascular cerebral ou cervical, deverá ser classificada como cefaleia secundária atribuída a essa doença vascular. Isto também é verdadeiro se a cefaleia tem as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Primeira Parte da ICHD-3. Esta regra aplica-se de modo similar a sintomas de aura de novo semelhantes aos da enxaqueca que ocorrem pela primeira vez em estreita relação temporal com uma patologia vascular craniana ou cervical.
2. 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 ou mais vezes) em estreita relação temporal com uma patologia vascular cerebral ou cervical, deverá classificar-se com ambos os diagnósticos - o diagnóstico da cefaleia inicial e o da 6. *Cefaleia atribuída a doença vascular cerebral ou cervical* (ou um dos seus subtipos), desde que haja clara evidência de que a patologia vascular pode causar a cefaleia.

### Introdução

O diagnóstico da cefaleia e a sua relação causal é fácil de estabelecer na maioria das condições vasculares adiante descritas, porque a cefaleia apresenta-se de forma aguda, associada a sinais neurológicos e porque habitualmente regride rapidamente. A

estreita relação temporal entre a cefaleia e estes 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 subestimada por sinais focais e/ou alteração do estado de consciência. Noutras, como na hemorragia subaracnoideia, a cefaleia é geralmente o sintoma mais proeminente. Noutras condições, que podem provocar tanto cefaleia como acidente vascular cerebral, como as disseções, as trombozes venosas cerebrais, a arterite de células gigantes e a aneurisma 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 patologias vasculares deverão ser despistadas de imediato.

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

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi demonstrada a presença de uma patologia vascular cerebral e/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 estreita relação temporal com o início da doença vascular cerebral e/ou cervical
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou-se significativamente a par do agravamento da doença vascular cerebral e/ou cervical
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da doença vascular cerebral e/ou cervical
  3. a cefaleia tem as características típicas da cefaleia descrita para a doença vascular cerebral e/ou cervical
  4. existe outra evidência para o estabelecimento duma relação causal
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

## **6.1. Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico**

### **6.1.1. Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral (AVC) isquémico (enfarte cerebral).**

#### **6.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral (AVC) isquémico (enfarte cerebral)**

##### **Descrição:**

Cefaleia de novo, geralmente de início agudo, causada por acidente vascular cerebral isquémico e associada aos sinais neurológicos focais de enfarte cerebral. Muito raramente, é o sintoma inaugural ou o mais proeminente do acidente vascular cerebral isquémico. Tem curso autolimitado.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C e D
- 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 clínicos do acidente vascular cerebral isquémico ou conduziu ao diagnóstico do acidente vascular.
  2. a cefaleia melhorou significativamente a par da estabilização ou melhoria dos outros sintomas ou sinais clínicos ou imagiológicos do acidente vascular cerebral isquémico
- D. Um dos seguintes:
  1. a cefaleia desapareceu em três meses<sup>1</sup>
  2. a cefaleia ainda não desapareceu, mas não passaram ainda três meses<sup>1</sup>
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### **Nota:**

1. Os três meses devem ser contabilizados a partir de estabilização, espontânea ou devida a tratamento, e não a partir do início do acidente vascular cerebral isquémico.

**Comentários:** A 6.1.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico (enfarte cerebral) é acompanhada por sinais neurológicos focais e/ou alteração do estado de consciência, que permitem, em geral, distingui-la 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 embólico cerebeloso ou supratentorial, 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 para o esclarecimento da etiologia do acidente vascular isquémico exceto pelo facto de muito raramente surgir nos acidentes vasculares lacunares.

Pelo contrário a cefaleia é extremamente frequente em patologias agudas da parede arterial que podem causar enfarte isquémico, tais como a disseção arterial ou a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível. Nestes casos, a cefaleia pode ser diretamente causada pela lesão da parede arterial e pode anteceder o evento isquémico; é mais corretamente classificada como secundária à patologia da parede arterial.

### **6.1.1.2 Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral isquémico (enfarte cerebral) prévio**

#### **Descrição:**

Cefaleia causada por acidente vascular cerebral isquémico e que persiste por mais de três meses após a estabilização do enfarte.

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral isquémico (enfarte cerebral), e preenchendo o critério C
- B. O acidente vascular cerebral isquémico estabilizou, espontaneamente ou devido a tratamento

- C. A cefaleia persistiu por mais de três meses após a estabilização do acidente vascular cerebral isquémico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** Alguns estudos documentaram cefaleias preenchendo os critérios 6.1.1.2 *Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral isquémico (enfarte cerebral) prévio*. É necessário investigar a existência de fatores de risco para esta cefaleia persistente; uma história prévia de I. *Enxaqueca* pode estar implicada, bem como ansiedade/depressão.

### 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. Dura menos de 24 horas

#### 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/ou sinais clínicos de AIT
  2. a cefaleia desaparece em 24 horas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>1,2</sup>

#### Notas:

1. O diagnóstico diferencial entre 6.1.2 *Cefaleia atribuída a acidente isquémico transitório (AIT)* e uma crise de 1.2 *Enxaqueca com aura* pode ser particularmente difícil. O modo de início é crucial: o déficit focal é súbito no AIT e é mais frequentemente progressivo na aura da enxaqueca. Para além disso, os fenómenos positivos (como escotomas cintilantes) são muito mais frequentes na aura de enxaqueca que no AIT enquanto os fenómenos negativos surgem mais frequentemente no AIT.
2. A coincidência de um AIT com as características habituais e de uma cefaleia intensa deve levar prontamente à investigação de patologias arteriais que provoquem diretamente cefaleia intensas (entre elas as dissecções arteriais).

**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. Os sintomas de AIT caracteristicamente, mas não invariavelmente, duram menos de uma hora.

A cefaleia, embora mais frequente nos AITs do território vertebrobasilar do que nos do território carotídeo, muito raramente é um sintoma proeminente do AIT.

## 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*

*aguda atribuída a lesão traumática craniana moderada ou grave* ou 5.2.1. *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática craniana 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 déficit neurológico focal.

### 6.2.1 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática

#### Descrição:

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

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C e D
- 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 HIC ou conduziu ao diagnóstico da HIC
  2. a cefaleia melhorou significativamente a par da estabilização ou melhoria dos outros sintomas ou sinais clínicos ou imagiológicos de HIC
  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. Qualquer um dos seguintes:
1. a cefaleia desapareceu em três meses<sup>2</sup>
  2. a cefaleia ainda não desapareceu, mas não passaram ainda três meses<sup>2</sup>
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

#### Nota:

1. Correntemente, o termo *intracerebral* neste contexto inclui *intracerebeloso*.
2. Os três meses devem ser contabilizados a partir de estabilização, espontânea ou devida a tratamento, e não a partir do início da hemorragia intracerebral.

**Comentários:** A 6.2.1. *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática* é, na maioria das vezes, devida à presença de sangue subaracnoideu e compressão local e não por hipertensão intracraniana. Pode ocasionalmente apresentar-se como cefaleia explosiva.

A cefaleia é mais frequente e mais severa nos acidentes vasculares cerebrais hemorrágicos do que nos isquémicos. Quando ocorre na instalação do ictus, a cefaleia está associada a um maior risco de mortalidade precoce na hemorragia intracerebral, mas tal não sucede nos acidentes isquémicos.

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

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

#### Codificada noutra local:

A hemorragia subaracnoideia não traumática distingue-se da hemorragia subaracnoideia da convexidade (HSAC) não traumática. Esta última apresenta-se com sintomas e sinais clínicos e radiológicos muito variáveis consoante as várias causas subjacentes que incluem a síndrome do vasoespasma cerebral reversível (SVRC), a angiopatia amiloide cerebral (AAC), a endocardite e a trombose venosa cerebral. Doentes com crises semelhantes a auras, HSAC e AAC devem ser codificados com 6.8.4 *Aura semelhante à da enxaqueca atribuída a angiopatia amiloide cerebral*. Doentes com cefaleia, HSAC e SVRC devem ser codificados como 6.7.3 *Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível*.

#### Descrição:

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

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C e D
- 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 ou imagiológicos da HSA
  3. a cefaleia teve início súbito ou explosivo
- D. Qualquer um dos seguintes:
  1. a cefaleia desapareceu em três meses<sup>1</sup>
  2. a cefaleia ainda não desapareceu, mas não passaram ainda três meses<sup>1</sup>
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.<sup>2,3</sup>

#### Notas:

1. Os três meses devem ser contabilizados a partir de estabilização, espontânea ou devida a tratamento, e não a partir do início da hemorragia subaracnoideia (HSA).
2. O diagnóstico da HSA é confirmado por tomografia computadorizada (TC) sem contraste: a sensibilidade é próxima de 99% nas primeiras seis horas após o início, 98% às 12 horas e 93% às 24 horas (mas descendo para 50% aos 7 dias). Quando o resultado da TC não permite o diagnóstico, é essencial a punção lombar: a xantocromia está presente em todos os casos de HSA aneurismática, quando o líquido cefalorraquidiano (LCR) é colhido entre as 12 horas e as duas semanas de evolução, e é analisado por

espectrofotometria. A RM não está indicada como método de diagnóstico inicial na HSA; no entanto as sequências ponderadas em T2 gradiente de eco FLAIR podem ser úteis, quando a TC é normal, mas o LCR revela alterações.

3. Na presença de uma hemorragia subaracnoideia da convexidade não traumática, a idade avançada, disfunção sensitivomotora, crises estereotipadas semelhantes à aura e ausência de cefaleia significativa sugerem angiopatia amiloide cerebral como causa subjacente. Idade jovem e cefaleia explosiva recorrente sugerem síndrome de vasoespasma cerebral reversível

**Comentários:** A hemorragia subaracnoideia (HSA) não traumática é uma das causas mais frequentes de cefaleia intensa, persistente e incapacitante de início abrupto (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 aguda 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 chave. Em qualquer doente com cefaleia de início súbito ou explosivo, deve ser excluída uma hemorragia subaracnoideia.

O atraso no diagnóstico pode ter consequências catastróficas: a HSA é uma emergência neurointerventiva. No entanto ocorrem erros no diagnóstico inicial em 25% a 50% dos doentes; o mais comum é ser diagnosticada como enxaqueca. 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.

Após o diagnóstico da HSA, é necessário de modo urgente pesquisar a presença de um aneurisma que tenha rompido (80% das HSA espontâneas resultam da rotura de um aneurisma sacular). Nos doentes que receberam um diagnóstico inicial errado e que são posteriormente diagnosticados corretamente dias mais tarde, muitas vezes não se identifica aneurisma ou outra causa para a HSA.

### 6.2.3. Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática

#### Codificada noutra local:

A maioria dos casos de hematoma subdural agudo ocorre após traumatismo craniano; nesses casos a cefaleia deve ser codificada no capítulo correspondente.

#### 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 e D
- B. Foi diagnosticada uma hemorragia subdural aguda (HSDA) 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 HSDA
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria dos outros sintomas ou sinais clínicos ou 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. Qualquer um dos seguintes:
1. a cefaleia desapareceu em três meses<sup>1</sup>
  2. a cefaleia ainda não desapareceu, mas não passaram ainda três meses<sup>1</sup>
- E. Não é melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Nota:**

1. Os três meses devem ser contabilizados a partir de estabilização, espontânea ou devida a tratamento, e não a partir do início da hemorragia subdural aguda.

**Comentários:** A hemorragia subdural aguda sem outra hemorragia intracraniana (HSDA pura) é rara. Pode ter um prognóstico fatal e é uma emergência neurocirúrgica.

A hemorragia pode ter origem arterial ou venosa. Os casos reportados incluem roturas arteriais corticais “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 apresentados 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.

### 6.2.4. Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia

**Descrição:**

Cefaleia causada por hemorragia intracraniana não traumática que persiste durante mais de três meses após a hemorragia ter estabilizado.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6.2.1 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática*, 6.2.2 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnoideia não traumática* e 6.2.3 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática* e preenchendo o critério C
- B. A hemorragia intracraniana (seja qual o tipo) está estabilizada, espontaneamente ou devida a tratamento
- C. A cefaleia persistiu mais de 3 meses após a estabilização da hemorragia intracraniana
- D. Não é melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** Alguns estudos documentaram cefaleias preenchendo os critérios de 6.2.4 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia*. É necessário

investigar a existência de fatores de risco para esta cefaleia persistente; uma história prévia de I. *Enxaqueca* pode estar implicada, bem como ansiedade/depressão.

Subtipos codificáveis são 6.2.4.1 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracerebral não traumática prévia*, 6.2.4.2 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subaracnoideia não traumática prévia* e 6.2.4.3 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática prévia*.

### 6.3. Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota

**Codificada noutra local:**

Cefaleia de novo atribuída a rotura de malformação vascular é classificada em 6.2.1. *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática* e 6.2.2. *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnoideia não traumática* ou 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 cefaleias primárias episódicas ou um curso agudo e autolimitado.

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

**Critérios 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 desapareceu 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 paralisia dolorosa do III nervo craniano
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Nota:**

1. Em particular foram excluídas, através de investigação apropriada, a presença de hemorragia intracraniana ou da síndrome da vasoconstrição cerebral reversível.

**Comentários:** A cefaleia está presente em cerca de um quinto 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* geralmente não tem características específicas. Qualquer cefaleia de início recente pode revelar um aneurisma não roto, mas sintomático. Uma variedade clássica é a paralisia aguda do III nervo craniano com dor retroorbitária e pupila midriática, indicando um



aneurisma da artéria comunicante posterior ou da terminação da artéria carótida. Tal paralisia 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 da rotura 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 alarme” [warning leak]). A evidência da existência da cefaleia sentinela é pobre. Também não deve ser usado o termo “rotura sentinela” (warning leak) já que uma rotura indica uma hemorragia subaracnoideia. Tendo em conta que, pelo menos, um em cada três doentes com hemorragia subaracnoideia aneurismática é inicialmente mal diagnosticado e dados os riscos de uma rehemorragia, os doentes com cefaleia súbita e severa devem realizar uma investigação completa incluindo exames de neuroimagem, estudo do LCR e angiografia cerebral (angioRM ou angioTC).

### 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 crescimento da MAV.
    - d) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com o tratamento efetivo da MAV
    - e) a cefaleia está localizada de acordo com o local da malformação
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>1</sup>

#### Nota:

1. Foi excluída uma hemorragia intracraniana, através dos métodos apropriados.

**Comentários:** Têm sido descritos na literatura casos realçando a associação das malformações arteriovenosas (MAV) com diferentes tipos de 3. Cefaleias trigemino-autonómicas incluindo 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 reportada 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 forte sugestão 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 frequentemente 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 (FAVD)

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma fístula arteriovenosa dural (FAVD)
- 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 FAVD ou conduziu ao diagnóstico de FAVD
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou-se significativamente a par dos outros sintomas ou sinais clínicos ou imagiológicos de crescimento da FAVD
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu após o tratamento efetivo da FAVD
  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 de manhã e/ou com a tosse e/ou flexão do tronco
  4. a cefaleia está localizada de acordo com o local da FAVD
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>1</sup>

#### Nota:

1. 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 uma cefaleia com características de hipertensão intracraniana como resultado da diminuição da drenagem venosa e, por vezes, de trombose dos seios venosos. As fístulas carótidocavernosas 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 convulsão secundária a angioma cavernoso é codificada como 6.2.1 Cefaleia aguda 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 ou conduziu ao seu diagnóstico
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par de outros sintomas ou sinais clínicos ou 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<sup>1</sup>

**Nota:**

1. 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 cefaleia em salvas, SUNCT ou enxaqueca. Contudo, não há nenhum estudo relevante sobre a 6.3.4. *Cefaleia atribuída a angioma cavernoso.*

Numa série de 126 doentes sintomáticos com angiomas cavernosos e mutação KRIT1, 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 classificada de acordo com essas manifestações.

### 6.3.5 Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal 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.*

**Critérios 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 Síndrome de Sturge-Weber ocorre exclusivamente de um modo esporádico, resultando de uma mutação somática em mosaico no gene GNAQ (proteína de ligação ao nucleótido guanina, polipéptido Q).

A 6.3.5 *Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomenígea (síndrome de Sturge-Weber)* está pouco documentada. Mais de 90% dos casos da síndrome de Sturge-Weber têm convulsões, e metade referem cefaleia pós-convulsão, que deverá ser classificada de acordo. Casos isolados sugerem que a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomenígea poderá

ser a causa de enxaqueca sintomática, particularmente de crises de enxaqueca com aura prolongada e/ou motora (possivelmente relacionada com oligoemia crónica).

## 6.4 Cefaleia atribuída a arterite

**Descrição:**

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

**Critérios 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.

### 6.4.1 Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)

**Termo previamente utilizado:** Cefaleia atribuída a arterite temporal.

**Descrição:**

Cefaleia causada por e sintoma de arterite de células gigantes (ACG). A cefaleia pode ser o único sintoma da ACG, uma doença claramente associada a cefaleia. As características da cefaleia são variáveis

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada arterite de células gigantes (ACG)
- 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 ou conduziu ao diagnóstico de ACG.
  - 2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da ACG
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu nos primeiros três 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.

**Comentários:** De todas as arterites e doenças vasculares do colagénio, a arterite de células gigantes (ACG) 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 ACG e levar a investigação diagnóstica apropriada.

Crises recentes e repetidas de amaurose fugaz associadas a cefaleia são muito sugestivas de ACG e necessitam de investigação urgente. O maior risco é o de amaurose devido a neuropatia 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 ACG 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 (AP SNC)

**Termos previamente utilizados:** Cefaleia atribuída a angeíte isolada do SNC ou angeíte granulomatosa do SNC.

#### Descrição:

A cefaleia causada por e sintoma de angeíte primária do SNC (AP SNC). 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 primária do SNC (AP 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 AP SNC ou conduziu ao diagnóstico de AP SNC.
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da AP SNC
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da AP SNC, resultante do tratamento com corticosteroides e/ou imunossuppressores
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>1</sup>

#### Nota:

1. Em particular, foram excluídas, através de investigação apropriada, infeção ou 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 angeíte primária do SNC (AP SNC) pode apresentar alterações angiográficas muito similares às da síndrome de vasoconstricção reversível cerebral (SVCR), incluindo estenoses multifocais das

artérias intracranianas; cefaleias explosivas recorrentes deverão sugerir o diagnóstico de SVCR e não AP SNC.

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 (ASSNC)

#### 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) (ASSNC)
- 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 ASSNC
  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 tratamento imunossupressor
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**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 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.

As dificuldades são acrescidas: 1) diagnosticar a angeíte do SNC num doente que se sabe ter patologia que pode provocar angeíte; 2) pesquisar a patologia subjacente (inamatória, infecciosa, maligna, tóxica) num doente que apresenta uma angeíte do SNC.

A patogénese da 6.4.3 *Cefaleia atribuída a angeíte 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 facial e/ou dor cervical 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 de um acidente vascular cerebral isquémico.

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia de novo e/ou dor facial ou dor cervical, preenchendo o critério C
- B. Foi demonstrada lesão de uma artéria cervical ou foi efetuada cirurgia ou intervenção radiológica 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 seu início.
  - 3. a dor é unilateral e ipsilateral à artéria cervical afetada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### **6.5.1. Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a disseção de artéria carótida cervical ou da artéria vertebral**

#### **6.5.1.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical, aguda, atribuída a disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral**

##### **Descrição:**

Cefaleia e/ou dor facial e/ou cervical causada por disseção 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 isolado ou pode ser um sintoma de alarme antecedendo 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 e D
- B. Foi diagnosticada disseção 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 disseção arterial cervical ou conduziu ao diagnóstico de disseção arterial cervical
  - 2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a dor agravou significativamente a par dos outros sinais de disseção arterial cervical
    - b) a dor melhorou significativamente ou desapareceu até um mês após o seu início
  - 3. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a dor é severa e contínua durante vários dias, mas 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. qualquer um dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desapareceu em três meses<sup>1</sup>

2. a cefaleia ainda não desapareceu, mas não passaram ainda três meses<sup>1</sup>

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

#### **Nota:**

- 1. Os três meses devem ser contabilizados a partir de estabilização, espontânea ou devida a tratamento, e não a partir do início da disseção cervical arterial

**Comentários:** A cefaleia com ou sem dor cervical pode ser a única manifestação da disseção arterial cervical. 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) desta patologia.

A 6.5.1.1 *Cefaleia ou dor facial ou dor cervical, aguda, atribuída a disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral* é geralmente unilateral (ipsilateral à disseção), severa 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 paralisia dolorosa do XII nervo craniano são fortemente sugestivos de disseção carotídea.

A disseção arterial cervical pode estar associada a disseção arterial intracraniana, que é uma causa potencial de hemorragia subaracnoideia. A 6.7.4. *Cefaleia atribuída a disseção arterial intracraniana* pode também estar presente para além da 6.5.1.1 *Cefaleia ou dor facial ou dor cervical, aguda, atribuída a disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral*.

A 6.5.1.1 *Cefaleia ou dor facial ou dor cervical, aguda, atribuída a disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral* 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, 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 existem 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 da recuperação arterial.

#### **6.5.1.2 Cefaleia ou dor facial ou cervical, persistente, atribuída a disseção prévia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral.**

##### **Descrição:**

Cefaleia causada por disseção da carótida cervical ou da artéria vertebral e persistindo por mais de três meses após a disseção ter estabilizado

#### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6.5.1.1 *Cefaleia ou dor facial ou dor cervical, aguda, atribuída a disseção da carótida cervical ou disseção da artéria vertebral*
- B. A disseção está estabilizada, espontaneamente ou através de tratamento
- C. A cefaleia persistiu por mais de 3 meses após estabilização da disseção
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** Alguns estudos documentaram a existência de cefaleias preenchendo os critérios de 6.5.1.2 *Cefaleia ou dor facial ou cervical, persistente, atribuída a disseção prévia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral*. É necessária investigação para identificar fatores de risco para tal cefaleia persistente; a história prévia de I. *Enxaqueca* pode estar implicada assim como ansiedade/depressão.

### 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia

#### Descrição:

Cefaleia causada pelo procedimento cirúrgico de endarterectomia carotídea. A dor pode também atingir o pescoço e a face. Pode permanecer como sintoma isolado 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. ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia é unilateral, ipsilateral à endarterectomia carotídea,
    - b) a cefaleia possui uma das três seguintes características<sup>1</sup>:
      - i. dor ligeira difusa
      - ii. dor semelhante à da cefaleia em salvas, ocorrendo uma a duas vezes ao dia, em crises com duração de duas a três horas
      - iii. dor muito intensa pulsátil
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>2</sup>

#### Nota:

1. Três subtipos da 6.5.2. *Cefaleia pós-endarterectomia* foram descritos, mas não são codificados separadamente:
  - a) uma cefaleia isolada, ligeira e difusa ocorrendo nos primeiros dias após a cirurgia
  - b) uma dor unilateral semelhante à cefaleia em salvas, durando entre 2 a 3 horas e ocorrendo uma a duas vezes ao dia
  - c) dor pulsátil e severa ocorrendo três dias após a cirurgia
2. Foi excluída uma disseção arterial através dos métodos apropriados

**Comentário:** Dos três subtipos da 6.5.2. *Cefaleia pós-endarterectomia* o primeiro e mais frequente (até 60% dos casos) é uma condição benigna autolimitada enquanto que o segundo tipo (reportado em até 38% dos casos) desaparece em cerca de duas semanas. O terceiro tipo faz parte da rara síndrome de hiperperfusão, frequentemente precede um 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 estes sintomas podem ser prenúncio de uma hemorragia cerebral.

### 6.5.3. Cefaleia atribuída a angioplastia ou a colocação de "stent" carotídeo ou vertebral

#### Descrição:

Cefaleia causada por procedimentos endovasculares de angioplastia cervical e/ou colocação de stent. A dor pode também atingir o pescoço

e a face. Pode permanecer como sintoma isolado, mas também pode ser um 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 ou colocado um stent carotídeo ou vertebral
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
  1. a cefaleia aparece até uma semana após a angioplastia e/ou colocação de stent
  2. a cefaleia desaparece até um mês após a angioplastia e/ou colocação de stent
  3. a cefaleia é ipsilateral à angioplastia e/ou à colocação de stent
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>1</sup>

#### Nota:

1. Foi excluída a presença de disseção arterial, através dos métodos apropriados.

**Comentários:** A angioplastia e/ou a colocação de stent carotídeo e vertebral são executados para tratar estenoses arteriais cervicais.

Numa série de 64 doente que colocaram stent carotídeo, ocorreu cefaleia em um terço, geralmente nos primeiros 10 minutos após o procedimento e foi ligeira, ipsilateral, frontotemporal e de tipo pressão; geralmente desapareceu em 10 minutos. Outros dados sobre a 6.5.3 *Cefaleia atribuída a angioplastia ou a colocação de stent carotídeo ou vertebral* permanecem escassos. A cefaleia não é mencionada nos grandes ensaios que comparam endarterectomia carotídea com colocação de stent carotídeo.

A 6.5.3 *Cefaleia atribuída a angioplastia ou a colocação de stent carotídeo ou vertebral* também foi descrita como fazendo parte de uma rara síndrome de hiperperfusão.

## 6.6 Cefaleia atribuída a patologia venosa craniana

### 6.6.1 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)

#### Descrição:

Cefaleia causada por trombose venosa cerebral. Não tem características específicas: mais frequentemente é difusa, progressiva e severa, mas pode ser unilateral e de início súbito (mesmo explosivo), ou ligeira ou ainda semelhante à enxaqueca

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma trombose venosa cerebral (TVC)
- 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 TVC ou conduziu ao diagnóstico de uma TVC
  2. presença de um ou de ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par dos sinais clínicos e imagiológicos de extensão da TVC
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu após melhoria da TVC.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** A cefaleia é, sem dúvida, o sintoma mais frequente da trombose venosa cerebral (TVC), presente em 80 a 90% dos casos e é também o sintoma inaugural mais comum.

A 6.6.1 *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, mas às vezes enganadoras confundindo-se e assemelhando-se à 1.1. *Enxaqueca sem aura*, 1.2 *Enxaqueca com aura*, 3.1 *Cefaleia em salvas*, 3.4 *Hemicrania continua*, 4.4 *Cefaleia explosiva primária*, 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão de LCR* ou 6.2.2 *Cefaleia atribuída a hemorragia subaracnoideia (HSA) não traumática* (a TVC pode ser a causa da HSA).

A cefaleia pode ser a única manifestação da TVC, 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 6.6.1 *Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral*, qualquer cefaleia recente e persistente deve levantar suspeita, especialmente se houver uma condição protrombótica subjacente. O diagnóstico é baseado em exames de neuroimagem (RM com sequências ponderadas em T2\* e angio-RM, ou TC e angio-TC, ou angiografia intra-arterial em casos duvidosos). O tratamento deverá ser iniciado o mais rapidamente possível e inclui tratamento sintomático, heparina seguida de anticoagulante oral, no mínimo por seis meses, e, quando indicado, o tratamento da causa subjacente.

### 6.6.2 Cefaleia atribuída a colocação de “stent” em seio venoso craniano

#### Descrição:

Cefaleia unilateral causada por e no mesmo lado da colocação de stent em seio venoso craniano.

#### Critérios de diagnóstico:

- Cefaleia unilateral de novo, preenchendo o critério C
- Foi colocado um stent jugular ou craniano
- Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
  - a cefaleia desenvolveu-se em uma semana após a colocação do stent
  - a cefaleia desapareceu nos três meses após a colocação do stent
  - a cefaleia é ipsilateral ao lado da colocação do stent
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>1</sup>.

#### Nota:

- Em particular foi excluída trombose venosa no interior do stent.

**Comentário:** Ao longo da última década a colocação de stents em estenoses do seio lateral foi usada como tratamento da hipertensão intracraniana idiopática.

Os dados acerca da 6.6.2 *Cefaleia atribuída a colocação de stent venoso craniano* são escassos. Numa série de 21 doentes em quem foi colocado stent por hipertensão intracraniana idiopática, 10 doentes apresentaram ‘cefaleias do stent’ diferentes das que apresentavam previamente ao tratamento, no mesmo local que o stent, na região mastóideia e durando cerca de 3 semanas.

## 6.7. Cefaleias atribuída a outra patologia arterial intracraniana aguda

### 6.7.1. Cefaleia atribuída a procedimento endarterial intracraniano

#### Descrição:

Cefaleia unilateral causada diretamente por uma intervenção endarterial intracraniana, ipsilateral ao procedimento e durando menos de 24 horas.

#### Critérios de diagnóstico:

- Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- Foi realizado um procedimento endarterial intracraniano<sup>1</sup>.
- Evidência de causalidade demonstrada por pelo menos três dos seguintes:
  - a cefaleia desenvolveu-se até uma semana após o procedimento
  - a cefaleia desapareceu até um mês após o procedimento
  - a cefaleia é ipsilateral ao procedimento, ou bilateral
  - a cefaleia tem um dos seguintes grupos de características<sup>2</sup>:
    - severa, ocorrendo abruptamente nos segundos após o procedimento e durando menos de 1 hora
    - moderada a severa, desenvolvendo-se horas após o procedimento e durando mais de 24 horas
    - ocorrendo em doentes com 1. *Enxaqueca* e apresentando as características da 1.1 *Enxaqueca sem aura* ou 1.2 *Enxaqueca com aura*
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>3</sup>

#### Notas:

- Por exemplo; angioplastia, embolização ou colocação de stent
- Existem 3 subtipos reconhecidos (mas não codificados separadamente) da 6.7.1 *Cefaleia atribuída a procedimento endarterial intracraniano*:
  - um subtipo muito específico descrito após insuflação de balão ou embolização de malformação arteriovenosa ou aneurisma; dor muito intensa, localizada numa área específica consoante a artéria envolvida, de instalação abrupta que surge poucos segundos após o procedimento e que desaparece rapidamente
  - cefaleia que se desenvolve em horas até 1 dia após o procedimento e dura poucos dias
  - uma crise de enxaqueca ocorrendo numa pessoa que tem 1. *Enxaqueca* e que foi desencadeada pelo procedimento endarterial intracraniano; esta é, por vezes seguida de cefaleia intermitente recorrente durante várias semanas (nestes casos o doente deve receber ambos os diagnósticos: o tipo ou subtipo apropriado de 1. *Enxaqueca* e 6.7.1 *Cefaleia atribuída a procedimento endarterial intracraniano*).
- Em especial foram excluídas pelas investigações adequadas disseção arterial e rutura arterial.

### 6.7.2. Cefaleia da angiografia

#### Descrição:

Cefaleia causada diretamente pela angiografia cerebral.

**Critérios 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 ou nas 24 horas seguintes à angiografia
  2. a cefaleia desapareceu nas 72 horas após a angiografia
  3. a cefaleia apresenta um dos seguintes grupos de características<sup>1</sup>:
    - a) desenvolveu-se durante a injeção do contraste e durou menos de 1 hora
    - b) desenvolveu-se poucas horas após a angiografia e durou menos de 24 horas
    - c) ocorreu em doente com 1. *Enxaqueca* e apresenta as características de 1.1 *Enxaqueca sem aura* ou 1.2 *Enxaqueca com aura*
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Nota:**

1. Existem 3 subtipos reconhecidos (mas não codificados em separado) da 6.7.2 *Cefaleias da angiografia*
  - a) ocorrendo durante a angiografia e intimamente relacionada com a injeção de contraste
  - b) ocorrendo mais tardiamente, mas nas primeiras 24 horas (ambos estes subtipos são mais frequentes em doentes com antecedentes de cefaleia primária, mas são distintamente diferentes nas suas características da cefaleia primária)
  - c) uma crise de enxaqueca ocorrendo numa pessoa com 1. *Enxaqueca* e que foi desencadeada pela angiografia (nestes casos, o doente deve receber ambos os diagnósticos: o tipo apropriado ou subtipo de 1. *Enxaqueca* e 6.7.2 *Cefaleia da angiografia*).

**Comentário:** O contraste da angiografia está contraindicado em doentes afetados por qualquer dos subtipos da 1.2.3 *Enxaqueca hemiplérgica* pois pode desencadear uma crise potencialmente fatal, com hemiplegia prolongada e coma.

### 6.7.3. Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)

#### 6.7.3.1 Cefaleia aguda atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)

**Descrição:**

A cefaleia causada pela síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) é tipicamente uma cefaleia explosiva que se repete ao longo de uma a duas semanas, muitas vezes desencadeada por atividade sexual, esforço, manobra de Valsalva e/ou emoções. A cefaleia pode permanecer como o único sintoma do SVCR ou pode ser um sintoma de alarme que precede um acidente vascular cerebral hemorrágico ou isquémico.

**Critérios 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 um ou dois dos seguintes:

1. a cefaleia, com ou sem sinais focais e/ou crises epilépticas conduziu à realização de angiografia (com aspeto “em rosário”) e ao diagnóstico de SVCR
2. a cefaleia tem uma ou mais das características seguintes:
  - a) início explosivo
  - b) desencadeada por atividade sexual, esforço, manobras de Valsalva, emoções, tomar banho e/ou duche
  - c) presente e recorrente durante  $\leq$  1 mês após o início, sem nenhuma cefaleia de novo significativa após  $>$  1 mês
- D. Um dos seguintes:
  1. A cefaleia desapareceu nos 3 meses após o seu início
  2. A cefaleia ainda não desapareceu, mas não passaram três meses ainda desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>1</sup>

**Nota:**

1. Em especial 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 alguns 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.

Grandes séries de doentes com SVCR confirmada demonstraram que até 75% pode apresentar-se com a cefaleia como único sintoma, mas esta entidade pode estar também associada a défices focais neurológicos flutuantes e, por vezes, a crises epilépticas. A 6.7.3.1 *Cefaleia aguda atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível* pode ser um sintoma de alarme antecedendo um acidente vascular cerebral hemorrágico ou isquémico. A cefaleia está ausente numa minoria de casos de SVCR.

A angiografia é, por definição, anormal, com segmentos alternados de constrições arteriais e dilatações (aspeto “em rosário”). Todavia a angioRM, angioTC e até a angiografia convencional 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 6.7.3.2. *Cefaleia aguda provavelmente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)*. A RM-CE revela alterações em 30 a 80% dos casos incluindo vários padrões de lesão 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 o desaparecimento das alterações arteriais (daí o termo “reversível”) e, quase sempre, com a resolução da cefaleia. Contudo a SVCR pode provocar acidentes vasculares cerebrais com sequelas permanentes.



### 6.7.3.2 Cefaleia aguda provavelmente atribuída 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 atividade 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 haver a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (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) intensidade severa
    - c) durando  $\geq$  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
  3. não ocorre nenhuma cefaleia explosiva de novo ou outra cefaleia significativa até > 1 mês após o início
- D. Um dos seguintes:
  1. a cefaleia desapareceu nos três meses após o seu início
  2. a cefaleia ainda não desapareceu, mas não passaram três meses ainda desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>1</sup>

#### Nota:

Em especial foi excluída hemorragia subaracnoideia pelos métodos apropriados.

**Comentários:** A ICHD-3 geralmente não propõe critérios para cefaleias secundárias prováveis. No entanto, as alterações arteriais da síndrome de vasoespasmo cerebral reversível (SVCR) podem ser difíceis de demonstrar.

Em alguns casos de SVCR é necessário repetir a angioTC ou angioRM durante 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. Nos doentes 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 as cefaleias pela metodologia apropriada, pode ser feito o diagnóstico temporário de 6.7.3.2 *Cefaleia provavelmente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível*.

### 6.7.3.3 Cefaleia persistente atribuída a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) prévia

#### Descrição:

Cefaleia causada pela síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) e que persiste mais de três meses após o seu início.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6.7.3.1 *Cefaleia aguda atribuída à síndrome de vasoespasmo cerebral reversível (SVCR)* e preenchendo o critério C
- B. Normalização das artérias cerebrais, evidenciada em angiografia direta ou indireta de controle, nos três meses após o início do SVCR
- C. A cefaleia persistiu por > 3 meses após o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Comentário:** Alguns estudos documentaram cefaleias que preenchiam os critérios para 6.7.3.3 *Cefaleia persistente atribuída a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)* prévio. Investigação é necessária para identificar fatores de risco para esta cefaleia persistente; uma história prévia de 1. *Enxaqueca* pode estar implicada assim como ansiedade/depressão.

### 6.7.4. Cefaleia atribuída a disseção arterial intracraniana

#### Descrição:

Cefaleia causada por disseção de uma artéria intracraniana. A dor é em regra unilateral e ipsilateral ao vaso dissecado e geralmente de início súbito (mesmo explosivo). Pode permanecer como sintoma isolado ou pode ser um sintoma de alarme a preceder uma hemorragia subaracnoideia ou um acidente vascular cerebral isquémico

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma disseção 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 disseção arterial intracraniana ou conduziu ao seu diagnóstico
  2. a cefaleia desapareceu num mês após o seu início
  3. a cefaleia tem uma ou ambas as seguintes características
    - a) início abrupto ou explosivo
    - b) intensidade severa
  4. a cefaleia é unilateral e ipsilateral à disseção.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** As disseções podem atingir qualquer artéria intracraniana e podem produzir enfartes isquémicos, compressão de estruturas adjacentes ou menos frequentemente hemorragias intracerebrais.

Nos asiáticos a disseção arterial intracraniana é mais frequente que a disseção de artéria cervical.

A cefaleia aguda é muitas vezes o sintoma inaugural e pode ser a única manifestação desta patologia.



## 6.8. Cefaleia e/ou aura semelhante à da enxaqueca atribuída a doença vascular cerebral crónica

### 6.8.1. Cefaleia atribuída a arteriopatía cerebral autossómica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL)

#### Descrição:

Cefaleia recorrente em crises semelhantes a 1.2 *Enxaqueca com aura* exceto por uma frequência inabitual de aura prolongada, causada por arteriopatía cerebral autossómica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL). Associa-se a outras características clínicas do CADASIL ou frequentemente é o seu primeiro sintoma.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Crises recorrentes de enxaqueca com aura típica, hemiplégica ou prolongada, preenchendo o critério C
- Foi demonstrada a presença de arteriopatía cerebral autossómica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL)<sup>1</sup>
- Presença de um ou de ambos os seguintes:
  - a enxaqueca com aura foi a primeira manifestação clínica de CADASIL
  - 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 e agravam
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

- o diagnóstico é feito por despiste das mutações do gene NOTCH3, através de uma simples biópsia de pele com imunofixação dos anticorpos NOTCH3, ou por microscopia eletrónica para avaliar a presença de material osmiofílico granular extracelular no interior da média arterial.

**Comentários:** A arteriopatía cerebral autossómica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL) é uma doença autossómica dominante, com alguns casos esporádicos, envolvendo as células musculares lisas da média das pequenas artérias do cérebro. É o resultado de mutações do gene NOTCH3.

A CADASIL é caracterizada clinicamente por pequenos enfartes profundos de repetição, demência subcortical, alterações do humor e num terço dos casos por crises tipicamente de 1.2 *Enxaqueca com aura* exceto pela frequência inusual de aura prolongada. 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.

A RM apresenta sempre alterações evidentes da substância branca nas sequências ponderadas em T2.

### 6.8.2. Cefaleia atribuída a encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular cerebral isquémico (MELAS)

#### Descrição:

Cefaleia, que ou é recorrente em ataques semelhantes à

enxaqueca ou é o sintoma inaugural dos episódios semelhantes a acidente vascular cerebral isquémico, causada por e associada a outras características clínicas da encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular cerebral isquémico (MELAS).

#### Crítérios de diagnóstico:

- Crises recorrentes de cefaleia preenchendo o critério C
- Foi demonstrada uma alteração genética mitocondrial associada à encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular cerebral isquémico (MELAS)
- Presença de um ou de ambos os seguintes:
  - crises recorrentes de enxaqueca com ou sem aura
  - cefaleia aguda precedendo ou estando associada aos défices neurológicos focais e/ou a crises epiléticas
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Comentários:** A encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular cerebral isquémico (MELAS) é uma 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). A cefaleia é frequente na MELAS, quer como crises recorrentes semelhantes à 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 à angiopatía de Moyamoya (AMM)

#### Descrição:

Cefaleia crónica recorrente que pode ser semelhante a enxaqueca, causada por e associada às outras características clínicas da angiopatía de Moyamoya.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Cefaleia recorrente preenchendo o critério C
- Evidência por neuroimagem de angiopatía de Moyamoya (AMM)
- Evidência de casualidade demonstrada por ambas as seguintes:
  - A cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e ou sinais clínicos e/ou evidência imagiológica de AMM ou conduziu ao seu diagnóstico
  - um ou ambos os seguintes:
    - a cefaleia agravou significativamente a par com os outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou sinais radiológicos de agravamento da AMM
    - a cefaleia melhorou significativamente após cirurgia de revascularização
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Comentários:** A angiopatia de Moyamoya (AMM) caracteriza-se por estenose progressiva bilateral e oclusão da porção intracraniana da carótida interna, artérias cerebrais médias e anteriores. Vários genes de suscetibilidade foram identificados ou localizados na AMM. Noutros doentes, a AMM está associada a outras entidades (anemia de células falciformes, síndrome de Down e radioterapia) e é referida como a síndrome de Moyamoya.

A AMM geralmente apresenta-se na infância ou na adolescência com acidentes vasculares cerebrais isquémicos ou hemorrágicos que podem causar cefaleia aguda. Aparte destes eventos vasculares agudos, a cefaleia é extremamente frequente tanto nas crianças como nos adultos com AMM, fenotipicamente mais semelhante à 1.1 *Enxaqueca sem aura*, 1.2 *Enxaqueca com aura*, 1.2.3. *Enxaqueca hemiplégica* ou 2. *Cefaleia de tipo tensão*; crises semelhantes às da cefaleia em salvas foram raramente reportadas.

A cirurgia de revascularização tem efeitos variáveis na cefaleia da AMM com melhoria em alguns doentes, persistência noutros, e ainda cefaleia de novo após a cirurgia noutro grupo.

### 6.8.4 Aura semelhante à da enxaqueca atribuída a angiopatia amiloide cerebral (AAC)

#### Descrição:

Crises de aura semelhantes à enxaqueca, de início tardio, sem cefaleia ou com ligeira cefaleia também denominadas de 'crises de amiloide', causado por e em associação às outras características clínicas de angiopatia amiloide cerebral, muitas vezes no contexto de hemorragia subaracnoideia da convexidade.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Crises de novo de aura semelhante às da enxaqueca, com ou sem cefaleia ligeira, preenchendo o critério C
- B. Evidência de angiopatia amiloide cerebral (AAC) por neuroimagem ou biópsia cerebral
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou mais dos seguintes:
  1. a aura desenvolveu-se em estreita relação temporal com os outros sintomas e/ou sinais clínicos de AAC, ou conduziu ao seu diagnóstico
  2. a aura agravou significativamente em paralelo com o agravamento dos sinais clínicos e/ou radiológicos de agravamento da AAC
  3. idade de início acima dos 50 anos de idade.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

1. As sequências de RM sensíveis à hemoglobina são importantes no diagnóstico de angiopatia amiloide cerebral, e devem ser realizadas em qualquer doente com aura semelhante à da enxaqueca com início tardio.

**Comentários:** A angiopatia amiloide cerebral (AAC) é uma doença de pequenos vasos associada a progressiva deposição de amiloide nas paredes dos vasos leptomeníngeos e corticais. As formas esporádicas são muito mais frequentes que as formas hereditárias familiares.

A AAC é uma causa *major* de hemorragia intracerebral lobar sintomática, episódios focais transitórios nos idosos e declínio cognitivo. Os episódios focais transitórios incluem tanto fenómenos positivos semelhantes aos da aura de enxaqueca (parestesias

que alastram e/ou fenómenos visuais positivos) como sintomas neurológicos negativos semelhantes a AIT, e podem ser causados por siderose cortical superficial ou hemorragia subaracnoideia da convexidade. Estes episódios estão associados a um alto risco precoce de hemorragia intracerebral sintomática.

### 6.8.5 Cefaleia atribuída à síndrome de vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistémicas (SVRLCMS)

#### Descrição:

Cefaleia recorrente com crises semelhantes a enxaqueca, sobretudo sem aura, causada pela síndrome de vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistémicas (SVRLCMS). Pode estar associada às outras manifestações clínicas da SVRLCMS ou pode ser a sua manifestação clínica inicial.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Crises recorrentes semelhantes a crises de enxaqueca com e sem aura, preenchendo o critério C
- B. A síndrome de vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistémicas (SVRLCMS) foi demonstrada<sup>1</sup>
- C. As crises semelhantes à enxaqueca são secundárias e fazem parte das manifestações clínicas desta síndrome.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

#### Nota:

1. O diagnóstico faz-se por teste genético para as mutações do TREX1

**Comentários:** A síndrome de vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistémicas (SVRLCMS) é uma doença sistémica de pequenos vasos, autossómica dominante causada por mutação do C-terminal no TREX1. Caracteriza-se clinicamente por défices neurológicos focais, declínio cognitivo, distúrbios psiquiátricos, convulsões, várias manifestações sistémicas e, em pelo menos metade dos casos, crises semelhantes às da enxaqueca. Outras manifestações clínicas são o defeito visual por retinopatia vascular, declínio neurológico e morte prematura por lesões progressivas e captantes da substância branca cerebral. O espectro clínico ainda inclui atingimento da função hepática e renal, anemia por vezes associada a hemorragia gastrointestinal e hipertensão. Nos doentes mais jovens, em quem a RM pode ser normal, as manifestações clínicas incluem fenómeno de Raynaud ligeiro (54%), enxaqueca (maioria sem aura: 42%) e distúrbios psiquiátricos (23%). O diagnóstico nestes casos pode ser suspeitado pela história familiar.

### 6.8.6 Cefaleia atribuída a outra doença vascular cerebral crónica

#### Descrição:

Crises de cefaleia semelhante a enxaqueca, com e sem aura, causada por e ocorrendo como parte das manifestações clínicas de uma vasculopatia intracraniana crónica genética ou não genética para além das anteriormente descritas.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Crises recorrentes semelhantes às da enxaqueca com e sem aura, preenchendo o critério C
- B. Foi demonstrada uma vasculopatia intracraniana crónica genética ou não genética
- C. As crises semelhantes a enxaqueca são secundárias e fazem parte das manifestações clínicas da angiopatia crónica intracraniana.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Comentários:** Crises recorrentes semelhantes a enxaqueca foram descritas como parte das manifestações clínicas da *hemiparesia hereditária infantil autossómica dominante, tortuosidades arteriais retinianas e leucoencefalopatia (HHITARL)*, uma condição devida a mutações COL4A1. Apenas foram descritas poucas famílias com esta patologia. Por causa das outras manifestações severas, estas crises semelhantes a enxaqueca nunca foram sistematicamente investigadas na HHITARL, mas parecem assemelhar-se sobretudo a 1.2 *Enxaqueca com aura*.

Todas as outras patologias vasculares intracranianas, raras, genéticas e não genéticas crónicas podem potencialmente causar crises semelhantes às da enxaqueca.

**6.9. Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária****Descrição:**

Cefaleia causada por apoplexia pituitária, geralmente com instalação abrupta (mesmo explosiva) e de grande intensidade, 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.

**Comentário:** Esta síndrome clínica rara é uma situação aguda e potencialmente fatal. É uma das causas de hemorragia subaracnoideia não aneurismática.

É também 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.

A ressonância magnética é mais sensível que a TC para detetar a patologia intrasselar.

**Bibliografia****6.1.1. Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquémico (enfarte cerebral)**

- Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, et al. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995; 35: 315–319.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, et al. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445–1450.
- Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke: a 3-year follow-up. *Cephalalgia* 2015; 35: 399–409.
- Lopes Azevedo L, Breder R, de A Santos DP, et al. Ischemic stroke presenting as thunderclap headache: report of two cases and review of the literature. *Eur Neurol* 2011; 66: 133–135.
- Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, et al. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984; 15: 1009–1012.
- Schwedt TJ and Dodick 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 8 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.
- Martsen BH, Sorensen PS, Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1990; 53: 1029–1033.

**6.2.1 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática**

- Abadie V, Jacquin A, Daubail B, et al. Prevalence and prognostic value of headache on early mortality in acute stroke: the Dijon Stroke Registry. *Cephalalgia* 2014; 34: 887–894.
- Ferro JM, Melo TP, and Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50: 203–207.
- Jensen TS, Gorelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: *The Headaches*. 2nd edition. J. Olesen, P. Tfelt-Hansen, KMA Welch eds. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000, 781–787.
- Melo TP, Pinto AN, Ferro JM. Headache in intracerebral hematomas. *Neurology* 1996; 47: 494–500.
- Schuaib A, Metz L, and Hing T. Migraine and intracerebral 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 aguda 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.
- Graff-Radford J, Fugate JE, Klaas J, et al. Distinguishing clinical and radiological features of non-traumatic convexal subarachnoid hemorrhage. *Eur J Neurol* 2016; 23: 839–846.
- 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, Diringier 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.
- Rico M, Benavente L, Para M, et al. Headache as a crucial symptom in the etiology of convexal subarachnoid hemorrhage. *Headache* 2014; 54: 545-550.
- Seymour JJ, Moscati RM, Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995; 13: 43-45.
- Sidman R, Vconnolly E, Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis: lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996; 3: 827-831.
- Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, van Gijn J. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1995; 58: 357-359.
- Verweij RD, 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 aguda 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
- De Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M, et al. Subdural haematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 752-755.
- 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 hematoma. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematoma. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142: 697-701.
- 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.
- 6.2.4 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia**
- Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke: a 3-year follow-up. *Cephalalgia* 2015; 35: 399-409.
- 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, Weerdesteyn-van Vliet FAC, Bartelds A, van Gijn J. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994; 344: 590-593.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J. Neurol Neurosurg Psych.* 1991; 54: 1117-1125.
- Mas JL, Baron JC, 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: Lipincott 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 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.
- Nomura M, Mori K, Tamase A, et al. Cavernous sinus dural arteriovenous fistula patients presenting with headache as an initial symptom. *J Clin Med Res* 2016; 8: 342-345.
- 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 (FAVD)**
- 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 CF, Higashida RT. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 1998; 8: 445-468.
- 6.3.4. Cefaleia atribuída a angioma cavernoso**
- Afridi S and Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *J NNP* 2003; 74:680-682.
- Bellamio M, Anglani M, Mainardi F, et al. Cluster headache: when to worry? Two case reports. *Cephalalgia* 2017; 37: 491-495.
- De Benedittis 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, Beerman 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 leptomenígea (síndrome de Sturge-Weber)**
- Chabriat H, Pappata S, Traykov L, Kurtz A, Bousser MG. Angiomatose de Sturge Weber responsable d'une hémiplégie 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.
- Planche V, Chassin O, Leduc L, et al. Sturge-Weber syndrome with late onset hemiplegic migraine-like attacks and progressive unilateral cerebral atrophy. *Cephalalgia* 2014; 34: 73-77.
- Shirley MD, Tang H, Gallione CJ, et al. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med* 2013; 368: 1971-1979.
- 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, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitides *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 angeíte primária ou secundária do sistema nervoso central

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

Calabrese LH, Duna GF, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system; *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1189-1201.

Haji-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angitis 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 angitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997; 62: 649-651.

Lie JT. Primary (granulomatous) angitis of the central nervous system: a clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992; 23: 164-171.

Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994 ; 14: 313-319.

Salvarani C, Brown RD, Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitides: 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, Shikawa 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.

Schytz HW, Ashina M, Magyari M, et al. Acute headache and persistent headache attributed to cervical artery dissection: field testing of ICHD-III beta. *Cephalalgia* 2014; 34: 712-716.

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 ou a colocação de stent carotídeo ou vertebral

Brott TG, Howard G, Roubin GS, et al.; CREST Investigators. Long-term results of stenting versus endarterectomy for carotid-artery stenosis. *N Engl J Med* 2016; 374: 1021-1031.

Gunduz A, Goksan B, Kocer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544-549

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.

Rosenfield K, Matsumura JS, Chaturvedi S, et al.; ACT I Investigators. Randomized trial of stent versus surgery for asymptomatic carotid stenosis. *N Engl J Med* 2016; 374: 1011-1020.

Schosser BG, Heesen C, Eckert B, Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997; 244: 101-104.

#### 6.6.1 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)

Agrawal K, Burger K and Rothrock JF. Cerebral sinus thrombosis. *Headache* 2016; 56: 1380-1389.

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.

#### 6.6.2. Cefaleia atribuída a colocação de stent em seio venoso intracraniano

Lenck S, Valle'e F, Labeyrie MA, et al. Stenting of the lateral sinus in idiopathic intracranial hypertension according to the type of stenosis. *Neurosurgery* 2017; 80: 393-400.

#### 6.7.1. Cefaleia atribuída a procedimento endarterial intracraniano

Beekman R, Nijssen PC, van Rooij WJ, et al. Migraine with aura after intracranial endovascular procedures. *Headache* 2001; 41: 410-413.

Choi KS, Lee JH, Yi HJ, et al. Incidence and risk factors of postoperative headache after endovascular coil embolization of unruptured intracranial aneurysms. *Ata Neurochir (Wien)* 2014; 156: 1281-1287.

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**
- Aktan C, Özgür Ö, Sindel T, et al. Characteristics of headache during and after digital subtraction angiography: a critical reappraisal of the ICHD-3 criteria. *Cephalalgia* 2017; 37: 1074-1081.
- Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headache. *J Headache Pain* 2008; 9:327-330.
- Gvondz A, GÖksan B, Koçer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544-549.
- 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)**
- Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ and Singhal AB. Narrative review; reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *An Intern Med* 2007; 146, 34-44.
- Call GK, Fleming MC, Sealton S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19: 1159-1170.
- Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, 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.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Non-aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118-1213.
- Ducros A, Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012; 345: e8557.
- 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, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41:2505-2511.
- John S, Singhal AB, Calabrese L, et al. Long-term outcomes after reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalalgia* 2016; 36: 387-394.
- Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011; 68:1005-1012.
- 6.7.4. Cefaleia atribuída a disseção arterial intracraniana**
- Debette S, Compter A, Labeyrie MA, et al. Epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and management of intracranial artery dissection. *Lancet Neurol* 2015; 4: 640-654.
- 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.
- Kim JG, Choi JY, Kim SU, et al. Headache characteristics of uncomplicated intracranial vertebral artery dissection and validation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for headache attributed to intracranial artery dissection. *Cephalalgia* 2015; 35: 516-526.
- Sharif AA, Remley KB, and Clark HB. Middle cerebral artery dissection. A Clinicopathologic 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. Cefaleia atribuída a arteriopatía cerebral autossómica dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL)**
- Chabriat H, Tournier-Lasserre E, Vahedi K, Leys D, Joutel A, Nibbio A, Escaille 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, Lévassieur 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.
- Choi JC, Song SK, Lee JS, et al. Headache among CADASIL patients with R544C mutation: prevalence, characteristics and associations. *Cephalalgia* 2014; 34: 22-28.
- Guey S, Mawet J, Herve D, et al. Prevalence and characteristics of migraine in CADASIL. *Cephalalgia* 2016; 36: 1038-1047.
- Joutel A, Corpechot C, Ducros A, et al. "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. Cefaleia atribuída a 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.
- Pavakis 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 à angiopatia de Moyamoya (AMM)**
- Bohara M, Sugata S, Nishimuta Y, et al. Effect of revascularization on headache associated with Moyamoya disease in pediatric patients. *Hiroshima J Med Sci* 2015; 64: 39-44.
- Kraemer M, Lee SI, Ayzenberg I, et al. Headache in Caucasian patients with Moyamoya angiopathy – a systematic cohort study. *Cephalalgia* 2017; 37: 496-500.
- Seol HJ, Wang KC, Kim SK, et al. Headache in pediatric moyamoya disease: review of 204 consecutive cases. *J Neurosurg* 2005; 103(5 Suppl): 439-442.
- Zach V, Bezov D, Lipton RB, et al. Headache associated with moyamoya disease: a case story and literature review. *J Headache Pain* 2010; 11: 79-82.
- 6.8.4 Aura semelhante à da enxaqueca atribuída a angiopatia amiloide cerebral**
- Charidimou A, Peeters A, Fox Z, et al. Spectrum of transient focal neurological episodes in cerebral amyloid angiopathy: multicentre magnetic resonance imaging cohort study and meta-analysis. *Stroke* 2012; 43: 2324-2330.
- Paterson RW, Uchino K, Emsley HC, et al. Recurrent stereotyped episodes in cerebral amyloid angiopathy: response to migraine prophylaxis in two patients. *Cerebrovasc Dis Extra* 2013; 3: 81-84.
- Samanci B, Coban O and Baykan B. Late onset auramay herald cerebral amyloid angiopathy: a case report. *Cephalalgia* 2016; 36: 998-1001.
- 6.8.5 Cefaleia atribuída à síndrome de vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistémicas (SVRLCMS)**
- 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.
- Stam AH, Kothari PH, Shaikh A, et al. Retinal vasculopathy with cerebral leukoencefalopathy and systemic manifestations. *Brain* 2016; 139: 2909-2922.
- 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.

#### **6.8.6 Cefaleia atribuída a outra doença vascular cerebral crónica**

Gould DB, Phalan FC, Van Mil SE, et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *NEJM* 2006; 354:1489-1496.

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 thunderclap 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 patologia intracraniana não vascular

- 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão do líquido cefalo raquidiano (LCR)
  - 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HICI)
  - 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 perturbação cromossómica
  - 7.1.4 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 neurosarcoïdose
  - 7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite assética (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 tumor intracraniano
    - 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 hiposecreção 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 (MCI)
- 7.8 Cefaleia atribuída a outra patologia intracraniana não vascular

### Comentários Gerais

*Cefaleia primária, secundária ou ambas?*

Quando uma nova cefaleia ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com uma doença intracraniana não vascular, 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 ICHD-3. Quando uma *cefaleia preexistente* com características de cefaleia primária se torna *crónica* ou *piora de modo significativo* (a frequência e/ou intensidade aumentam duas ou mais vezes) em relação temporal com uma patologia 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 patologia intracraniana não vascular* (ou um dos seus subtipos), desde que haja clara evidência de que a patologia 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 podem 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 patologia 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 patologia intracraniana
  - 2. um ou os dois seguintes:
    - a) o agravamento da cefaleia e da patologia intracraniana foram concomitantes
    - b) a melhoria da cefaleia e da patologia intracraniana foram concomitantes
  - 3. a cefaleia tem características típicas de uma patologia intracraniana não vascular
  - 4. existe outra evidência da causa
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico ICHD-3

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 tumor intracraniano*.

#### Descrição:

A cefaleia causada por aumento da pressão do LCR geralmente acompanha-se de outros sintomas e/ou sinais de hipertensão intracraniana.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Uma nova cefaleia ou um agravamento significativo<sup>1</sup> de uma cefaleia preexistente e que preencha o critério C
- B. Foi diagnosticada hipertensão intracraniana com ambos os seguintes:
  - 1. Aumento da pressão do LCR superior a 250 mm de LCR (ou 280 mm LCR em crianças obesas)<sup>2</sup>
  - 2. exame citoquímico normal.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou ambos dos seguintes:
  - 1. a cefaleia surgiu em relação temporal com a hipertensão intracraniana, ou levou ao seu diagnóstico

2. a cefaleia melhora com a redução da pressão intracraniana
  3. edema papilar
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>3</sup>

**Notas:**

1. “Agravamento significativo” significa aumento da frequência e /ou intensidade duas ou mais vezes, de acordo com a regra geral de distinção entre cefaleia secundária de cefaleia primária.

2. Para fins de diagnóstico, a pressão do LCR deve ser medida na ausência de tratamentos para baixar a pressão intracraniana. A pressão do LCR deve ser feita com punção lombar em decúbito lateral sem medicação sedativa ou com monitorização epidural ou intraventricular. Devido à variação da pressão do LCR ao longo do dia, uma medição isolada pode não ser indicativa da pressão média ao longo das 24 horas: em caso de incerteza, pode ser necessário uma monitorização prolongada da pressão lombar ou intraventricular.

3. Foi excluída uma neoplasia intracraniana.

**Comentário:** 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão do LCR é um tipo de cefaleia. O diagnóstico, a ser feito, deve ser sempre temporário, dependendo da investigação da causa da hipertensão do LCR; a cefaleia deve ser reclassificada para o subtipo adequado.

### 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HICI)

**Termos previamente utilizados:** Hipertensão intracraniana benigna, pseudotumor cerebri, hidropsia meníngea, meningite serosa.

**Descrição:**

Nova cefaleia, ou agravamento significativo<sup>1</sup> de uma cefaleia preexistente causada por hipertensão intracraniana idiopática, geralmente acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou neuro imagiológicos de HICI, com características típicas sugestivas de HICI.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Nova cefaleia ou agravamento significativo<sup>1</sup> de uma cefaleia preexistente e que preencha o critério C
- B. Ambos os seguintes:
1. Foi feito o diagnóstico de HICI<sup>2</sup>
  2. Aumento da pressão do LCR superior a 250 mm de LCR (ou 280 mm LCR em crianças obesas)<sup>3</sup>
- C. Um ou ambos os seguintes:
1. a cefaleia surgiu em relação temporal com a HICI ou levou ao seu diagnóstico.
  2. a cefaleia acompanha-se por um ou ambos os seguintes:
    - a) acufeno pulsátil
    - b) edema papilar<sup>4</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.<sup>5,6</sup>

**Notas:**

1. “Agravamento significativo” significa aumento da frequência e /ou intensidade duas ou mais vezes, de acordo com a regra geral de distinção entre cefaleia secundária de cefaleia primária.
2. O diagnóstico de HICI deve ser feito com cautela nos doentes com alteração do estado mental.

3. Para fins de diagnóstico, a pressão do LCR deve ser medida na ausência de tratamentos para baixar a pressão intracraniana. A pressão do LCR deve ser feita com punção lombar em decúbito lateral sem medicação sedativa ou com monitorização epidural ou intraventricular. Devido a variação da pressão do LCR ao longo do dia, uma medição isolada pode não ser indicativa da pressão média ao longo das 24 horas: em caso de incerteza pode ser necessário uma monitorização prolongada da pressão lombar ou intraventricular.
4. Deve-se distinguir edema papilar de pseudo edema papilar ou de edema do disco ótico. A maioria dos doentes com HICI têm edema papilar e o diagnóstico deve ser feito com cuidado naqueles que não o têm.
5. A 7.1.1 Cefaleia devida a hipertensão intracraniana idiopática pode simular as cefaleias primárias, especialmente a 1.3 Enxaqueca crónica e a 2.3 Cefaleia de tipo tensão crónica; por outro lado estas entidades coexistem frequentemente com HICI
6. A 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos deve ser excluída nos doentes sem edema papilar, sem parésia do oculomotor externo ou sem sinais imagiológicos característicos de HICI.

**Comentários:** A Hipertensão intracraniana idiopática (HICI) ocorre mais frequentemente em mulheres jovens e obesas (que, por sua vez, também podem ter um diagnóstico errado de HICI).

7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática não tem características específicas e assemelha-se frequentemente a 1. Enxaqueca ou a 2. Cefaleia de tipo tensão. A ocorrência diária não é necessária para o diagnóstico.

A melhoria da cefaleia após retirada de LCR apoia o diagnóstico, mas não é diagnóstica por si: pode observar-se este facto em doentes com outro tipo de cefaleias (sensibilidade de 72% e especificidade de 77% para 7.1.1 Cefaleia por hipertensão intracraniana idiopática).

Os achados neuroimagiológicos compatíveis com HICI são a sela turca vazia, alargamento do espaço subaracnoideu perióptico, achatamento da esclera posterior, protusão da papila do nervo ótico para o vítreo e estenose do seio venoso transversal.

### 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 8.1.10 Cefaleia por uso crónico de medicação que não para cefaleias.

**Descrição:**

A cefaleia é causada por hipertensão intracraniana secundária a um conjunto de doenças sistémicas e acompanhada por outros sinais e/ou sintomas e/ou sinais imagiológicos de hipertensão intracraniana e da doença subjacente. A cefaleia desaparece com a resolução da doença sistémica.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia que preencha os critérios para 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão do LCR* e o critério C
- B. Hipertensão intracraniana foi atribuída a perturbação metabólica, tóxica ou hormonal<sup>1</sup>
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou ambos os seguintes:
1. a cefaleia surgiu em relação temporal com o aumento da pressão do LCR, ou levou à descoberta
  2. um ou os dois seguintes:
    - a) o agravamento da cefaleia e o aumento da pressão do LCR foram concomitantes
    - b) a melhoria da cefaleia e a redução na pressão do LCR foram concomitantes.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Nota:**

1. A Insuficiência hepática aguda, insuficiência renal, a hipercapnia, a crise hipertensiva aguda, a síndrome hepatocerebral de Reye, a trombose venosa cerebral, a insuficiência cardíaca direita, várias substâncias (incluindo hormona tiroideia, como substituição em crianças, ácido retinoico “all-trans”, retinoides, tetraciclina e clorodecona), toxicidade por vitamina A e retirada de corticosteroides podem ser potenciais causas de hipertensão intracraniana de causa metabólica, tóxica ou hormonal.

**Comentário:** 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 aliviar a cefaleia e outros sintomas, e mais importante para prevenir perda de visão.

**7.1.3 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a perturbação cromossómica****Descrição:**

Nova cefaleia ou agravamento significativo de uma cefaleia preexistente, causada por hipertensão intracraniana secundária a uma perturbação cromossómica e acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos e imagiológicos, de hipertensão intracraniana e da perturbação cromossómica em causa.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Nova cefaleia, ou agravamento<sup>1</sup> significativo de cefaleia preexistente que preencha os critérios para 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão do LCR* e o critério C
- B. Hipertensão intracraniana atribuída a perturbação cromossómica<sup>2</sup>
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
1. a cefaleia surgiu em relação temporal com o aumento da pressão do LCR, ou levou à sua descoberta
  2. a cefaleia melhora com a redução da hipertensão intracraniana
  3. edema papilar
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Notas:**

1. “Agravamento significativo” significa aumento da frequência e / ou intensidade duas ou mais vezes, de acordo com a regra geral de distinção entre cefaleia secundária de cefaleia primária.

2. As perturbações cromossómicas associadas às hipertensões intracranianas incluem a síndrome de Down e síndrome de Turner.

**7.1.4 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia****Descrição:**

Nova cefaleia, ou agravamento significativo de cefaleia preexistente, causada por hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia e acompanhada por outros sintomas e/ou sinais de aumento da pressão do LCR ou hidrocefalia.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Nova cefaleia, ou agravamento significativo de cefaleia preexistente que preencha os critérios para 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão do LCR* e o critério C
- B. A hipertensão intracraniana foi atribuída à hidrocefalia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou ambos os seguintes:
1. a cefaleia surgiu ou piorou significativamente<sup>1</sup> em estreita relação temporal com o aparecimento ou agravamento da 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
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Nota:**

1. “Agravamento significativo” significa aumento da frequência e /ou intensidade duas ou mais vezes, de acordo com a regra geral de distinção entre cefaleia secundária de cefaleia primária.

**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.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia<sup>1</sup> que preencha o critério C
- B. Um ou ambos os seguintes:
1. hipotensão do LCR (< 60 mm LCR)
  2. evidência de fistula nos exames de imagem<sup>2</sup>
- C. a cefaleia surgiu em estreita relação temporal com a diminuição da pressão do LCR ou fistula de LCR, ou levou à sua descoberta
- D. não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Notas:**

1. 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.

2. A imagiologia cerebral mostra herniação do cérebro ou reforço paquimeningeo, ou a imagiologia medular (RM medular, Mielografia, Mielo-TC ou mielografia de subtração digital) mostra LCR extradural.
3. 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 através da 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 para 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão do LCR* e 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

**Comentários:** 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 ortostática 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.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia que preencha os critérios para 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão do LCR*, e o critério C
- B. Foi feito um procedimento ou houve um traumatismo que se sabe poder ter causado uma fistula de LCR persistente
- C. A cefaleia ocorreu em relação temporal com o procedimento ou o traumatismo
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

### 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 hipoliquorrea.

#### 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.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia que preencha os critérios de 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão do LCR*, e o critério C
- B. Ausência de trauma ou procedimento que possa causar uma fistula de LCR<sup>1</sup>
- 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

#### Notas:

1. 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.
2. Não é necessária uma punção dural para medir diretamente a pressão do LCR em doentes que tenham na RM evidência de saída de LCR tal como reforço dural após contraste.

**Comentários:** A fistula espontânea de LCR tem sido associada a doenças hereditárias do tecido conjuntivo. Os doentes com estas fístulas devem ser investigados para doenças do tecido conjuntivo e anomalias vasculares.

Apesar de haver um nítido componente postural na maior parte dos casos da 7.2.3 *Cefaleia por hipotensão espontânea de LCR*, ele não é tão dramático nem tão imediato como na 7.2.1 *Cefaleia pós punção dural*. Assim a 7.2.3 *Cefaleia por hipotensão espontânea de LCR* pode aparecer imediatamente após ou alguns segundos depois de assumir a posição de pé e desaparece rapidamente (dentro de um minuto) após ficar em decúbito, assemelhando-se a 7.2.1 *Cefaleia pós punção dural*. Também pode responder de modo mais lento à mudança postural com agravamento após minutos ou horas de ortostatismo, mas não melhorando depois de minutos ou horas após o decúbito. A natureza ortostática da cefaleia no seu início deve ser bem investigada aquando da anamnese já que com o decorrer do tempo esta característica pode tornar-se menos óbvia.

Nos doentes com uma cefaleia tipicamente ortostática, sem causa aparente e após exclusão da síndrome de taquicárdia ortostática postural (STOP) é admissível na prática clínica fazer uma injeção epidural de sangue autólogo (IESA). Se as IESAs são frequentemente eficazes na selagem das fístulas de LCR, a resposta a uma IESA pode não ser permanente e só se conseguir um alívio completo dos sintomas após duas ou mais IESAs. Contudo é exetável algum grau de melhoria mantida por uns dias. Em alguns casos a melhoria mantida pode não ser conseguida com a IESA dirigida ou não dirigida ao local da fistula, sendo necessária a intervenção cirúrgica.

Não é claro que todos os doentes com 7.2.3 *Cefaleia por hipotensão espontânea de LCR* tenham uma fistula ativa, mesmo que a história clínica e os sinais imagiológicos sejam compatíveis com a fistula. A doença subjacente pode ser baixo volume de LCR. Apura-se algumas vezes uma história de aumento trivial da pressão intracraniana (por ex. tossir vigorosamente).

Tem sido referida cefaleia postural após o coito: esta cefaleia deverá ser codificada como 7.2.3 *Cefaleia por hipotensão espontânea de LCR* já que é a causa mais provável de fistula de LCR.

### 7.3 Cefaleia atribuída a doença inflamatória intracraniana 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. o agravamento da cefaleia e o da doença inflamatória não infecciosa são concomitantes
  - 3. a melhoria da cefaleia e da doença inflamatória não infecciosa são concomitantes
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

#### 7.3.1 Cefaleia atribuída a neurosarcoidose

##### Descrição:

Cefaleia causada por neurosarcoidose e associada a outros sinais e sintomas de neurosarcoidose.

##### Critérios 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

**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 desaparecimento da meningite.

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. Foi feito o diagnóstico de meningite por exame de LCR<sup>1</sup>

- 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

##### Nota:

- 1. O LCR nos doentes com meningite asséptica mostra uma pleocitose linfocitária, um ligeiro aumento das proteínas, uma glicorráquia normal na ausência de organismos infecciosos.

**Comentário:** 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:

A Cefaleia é causada, mas não é geralmente um sintoma inaugural ou predominante de qualquer uma das várias doenças autoimunes, e associa-se a outros sintomas e /ou sinais clínicos da doença em causa. A cefaleia desaparece após o tratamento bem-sucedido da doença autoimune.

##### Critérios 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. o agravamento da cefaleia e o da doença inflamatória não infecciosa foram concomitantes
  - 3. a melhoria da cefaleia e a da doença inflamatória não infecciosa foram concomitantes
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

##### Nota:

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.



**Critérios 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. o agravamento da cefaleia e o da hipofisite linfocitária foram concomitantes
  3. a melhoria da cefaleia e a da hipofisite linfocitária foram concomitantes
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Comentários:** A hipofisite linfocitária está frequentemente associada a um aumento do volume pituitário e a uma captação homogénea de contraste na RM, bem como é acompanhada por hiperprolactinemia (50% dos casos) ou por autoanticorpos contra a proteína citosólica hipofisária (20%).

Esta patologia 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 (HaNDL)

**Termos previamente utilizados:** Enxaqueca com pleocitose cérebro-espinhal, 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<sup>1</sup>
- 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

**Notas:**

1. A maior parte dos doentes com esta síndrome não têm história pregressa de enxaqueca.

2. O médico deve ponderar outras hipóteses de diagnóstico que possam partilhar algumas das características, nomeadamente a 1.2.3 *Enxaqueca Hemipléctica* (embora as mutações do gene CACNA1A, que causa a 1.2.3.1.1 *Enxaqueca Hemipléctica Familiar tipo I (FHMI)*, tenham sido excluídas em vários doentes com a 7.3.5 *Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do LCR*), neuroborreliose, neurosífilis, neurobrucelose, micoplasma, aracnoidites granulomatosas e neoplásicas, encefalites e vasculites do SNC.

**Comentários:** O quadro clínico da 7.3.5 *Síndrome de cefaleia e défices neurológicos transitórios com linfocitose do LCR* 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 pródromo 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 autoanticorpos para a subunidade do canal de cálcio Tipo-T relacionado com a voltagem CaCNA1A no soro de dois doentes com esta patologia, suportou esta hipótese.

Ocasionalmente, o papiledema está presente. A TC 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. O EEG e o SPECT (tomografia computadorizada de emissão de fotões) podem mostrar áreas focais anormais consistentes com os défices neurológicos focais.

### 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

### 7.4.1 Cefaleia atribuída a tumor intracraniano

#### Descrição:

Cefaleia 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 decúbito durante o dia
    - c) agravada com as manobras de Valsalva
    - d) acompanhada de náuseas e/ou vômitos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Comentários:** A prevalência de cefaleias em doentes com tumores intracranianos varia de 32% a 71%. A probabilidade de haver cefaleia é maior em doentes jovens (incluindo crianças), em doentes com história de cefaleia primária e quando há crescimento rápido do tumor ou quando localizado na fossa posterior ou na linha média. Deve proceder-se rapidamente à investigação quando há história atual ou prévia de cancro.

Não há características patognomónicas de 7.4.1 *Cefaleia atribuída a tumor intracraniano*, embora a progressão ou agravamento seja o típico. Os outros sintomas sugestivos (dor grave, pior de manhã e associada a náuseas e vômitos) não são uma tríade clássica; são mais devidos a hipertensão intracraniana e com tumores da fossa posterior.

A cefaleia não é necessariamente ipsilateral ao tumor. As massas adjacentes ao crânio ou à dura associam-se mais a cefaleias ipsilaterais, mas a hipertensão intracraniana causa uma cefaleia difusa. A cefaleia por tumor raramente é o único sintoma: cefaleia isolada aparece em 2-16% dos doentes, sendo comuns os défices neurológicos e as convulsões.

#### 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, frequentemente desencadeada por mudanças posturais e manobras de tipo Valsalva e associada a 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

**Comentários:** 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 nervos 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 nervos cranianos e/ou encefalopatia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

### 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
- 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

## 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal

### Descrição:

Cefaleia sentida tanto na posição de pé como em decúbito, causada por/ e aparecendo 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<sup>1</sup>
  2. a cefaleia melhorou significativamente em 14 dias após a injeção intratecal<sup>2</sup>
  3. existem sinais de irritação meníngea
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

### Notas:

1. A cefaleia aparece nos primeiros 4 dias após a injeção intratecal e está presente tanto em ortostatismo como em decúbito.
2. 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 noutra local:

Quando uma cefaleia tipo enxaqueca ou outra cefaleia e epilepsia forem parte de uma patologia cerebral específica (MELAS, por exemplo), a cefaleia é codificada para 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

**Comentários:** Casos bem documentados suportam o reconhecimento dos subtipos 7.6.1 *Cefaleia epilética ictal* e 7.6.2 *Cefaleia pós ictal* de acordo com a relação temporal com a crise epilética.

A cefaleia pré-ictal também foi descrita tendo sido 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. A cefaleia pré-ictal deve ser diferenciada da 1.4.4 *Crise epilética desencadeada na aura da enxaqueca*.

### 7.6.1 Cefaleia epilética ictal

**Termo previamente utilizado:** Cefaleia ictal

### Descrição:

A cefaleia ocorre durante uma crise parcial, ipsilateral à descarga epilética e desaparece 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 é ipsilateral ao da descarga ictal
    - b) cefaleia melhorou significativamente imediatamente após a crise epilética ter terminado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Comentários:** A 7.6.1 *Cefaleia epilética ictal* pode ser seguida por outras manifestações epiléticas (motoras, sensoriais ou autonómicas).

Esta condição deve ser diferenciada de uma cefaleia ictal “pura” ou “isolada” como única manifestação epilética sendo necessário diagnóstico diferencial com outros tipos de cefaleias.

“Hemicrânia epilética” (a confirmar-se a sua existência) é uma variante muito rara da

7.6.1 *Cefaleia epilética ictal* e caracteriza-se por cefaleia ipsilateral e paroxismos epiléticos no EEG.

### 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 após o término 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

**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

**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.

**Critérios 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 ou levou ao seu diagnóstico
    - 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 tipo 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, nervos cranianos baixos ou medula cervical<sup>2</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>3</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 subaracnoideu na junção craniocervical demonstrada pela compressão dos espaços de LCR posteriores e laterais ao cerebelo, ou redução da altura supraoccipital, ou aumento da inclinação da tenda do cerebelo ou deformação do bolbo.
2. Quase todos (95%) dos doentes com MCI referem

conjuntos de 5 ou mais sintomas distintos.

3. Os doentes com alteração da pressão do LCR, seja aumento da pressão como na hipertensão intracraniana idiopática (HICI), seja diminuída como na hipotensão intracraniana espontânea secundária a fístula de LCR, podem ter evidência na RM de uma descida secundária das amígdalas e MCI. Estes doentes também podem ter cefaleia desencadeada pela tosse e pelas manobras de Valsalva (e são corretamente classificados como 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática* ou como 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão espontânea do LCR*. Portanto, em todos os doentes que se apresentem com cefaleia e MCI, deve ser excluída uma anomalia na pressão do 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).

Estudos de prevalência mostram herniação das amígdalas de pelo menos 5 mm em 0.24 – 3.6% da população, diminuindo a prevalência com a idade mais avançada.

O contexto clínico de MCI 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. Dados atuais sugerem que, em doentes cuidadosamente selecionados, as cefaleias da tosse, mais do que em cefaleias não desencadeadas por manobras de tipo Valsalva e cefaleias occipitais, mais do que não occipitais, respondem a intervenção cirúrgica.

Dados emergentes sugerem uma relação entre obesidade e a probabilidade de cefaleia na MCI; este achado implica mais investigação, sobretudo do ponto de vista terapêutico.

Estes critérios de 7.7 *Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I* (MCI) 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 patologia intracraniana não vascular diferente das já descritas.

**Critérios 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

## Bibliografia

### 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HICI)

- Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N Engl J Med* 2010; 363: 891–893.
- Corbett JJ and Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983; 33: 1386–1388.
- Fisayo A, Bruce BB, Newman NJ, et al. Overdiagnosis of idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2016; 86: 341–350.
- Friedman DI and Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004; 24: 138–145.
- Friedman DI, Liu G and Digre KB. Diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81: 1159–1165.
- Friedman DI, Quiros PA, Subramanian PS, et al. and the NORDIC IIHTT Study Group. Headache in idiopathic intracranial hypertension: findings from the Idiopathic Intracranial Hypertension Trial. *Headache* 2017; 57: 1195–1205.
- Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, et al. for the IIHTT Study Group. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: Clinical profile at baseline. *JAMA Neurol* 2014; 71: 693–701.
- 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.
- Yri HM and Jensen RH. Idiopathic intracranial hypertension: clinical nosography and field testing of the ICHD diagnostic criteria. A case-control study. *Cephalalgia* 2015; 35: 553–562.

### 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 IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalalgia* 2009; 29: 418–422.
- Reinstein E, Pariani M, Bannykh S, et al. Connective tissue spectrum abnormalities associated with spontaneous cerebrospinal fluid leaks: a prospective study. *Eur J Hum Genet* 2013; 21: 386–390.
- 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.
- Wang YF, Fuh JL, Lirng JF, et al. Cerebrospinal fluid leakage and headache after lumbar puncture: a prospective non-invasive imaging study. *Brain* 2015; 138: 1492–1498.
- Wang YF, Lirng JF, Fuh JL, et al. Heavily T2-weighted MR myelography vs. CT myelography in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology* 2009; 73: 1892–1898.
- Wu JW, Hseu SS, Fuh JL, et al. Factors predicting response to the first epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. *Brain* 2017; 140: 344–352.

### 7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)

- Holle D and Obermann M. Headache in drug-induced aseptic meningitis. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 29.

- Mori's G and Garcia-Monco JC. The challenge of drug-induced aseptic meningitis. *JAMA Intern Med* 2014; 174: 1511–1512.

### 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. *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, Diez 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, Vandenhede 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.
- Kurtuncu 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.
- Parisis D, Ioannidis P, Balamoutsos G, et al. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011; 51: 1285–1288

### 7.4.1 Cefaleia atribuída a tumor intracraniano

- Dowman CE and Smith WA. Intracranial tumors: a review of one hundred verified cases. *Arch Neurol Psychiatry* 1928; 20: 1312–1329.
- Forsyth PA and Posner JB. Headaches in patients with brain tumors: a study of 111 patients. *Neurology* 1993; 43: 1678–1683.
- Hamilton W and Kernick D. Clinical features of primary brain tumours: a case-control study using electronic primary care records. *Br J Gen Pract* 2007; 57: 695–699.
- Iversen H, Strange P, Sommer W, et al. Brain tumour headache related to tumour size, and location. *Cephalalgia* 1987; 6(Suppl 7): 394–395.
- Kernick DP, Ahmed F, Bahra A, et al. Imaging patients with suspected brain tumour: guidance for primary care. *Br J Gen Pract* 2008; 58: 880–885.
- Kirby S. Headache and brain tumours. *Cephalalgia* 2010; 30: 387–388.
- Kunkle EC, Ray BS and Wolff HG. Studies on headache: The mechanisms and significance of the headache associated with brain tumor. *Bull N Y Acad Med* 1942; 18: 400–422.
- Lowry JK, Snyder JJ and Lowry PW. Brain tumors in the elderly: recent trends in a Minnesota cohort study. *Arch Neurol* 1998; 55: 922–928.
- Pfund Z, Szapáry L, Jászberényi O, et al. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999; 19: 787–790; discussion in Titus F. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999; 19: 765.
- Rossi LN and Vassella F. Headache in children with brain tumors. *Childs Nerv Syst* 1989; 5: 307–309.
- Schankin CJ, Ferrari U, Reinisch VM, et al. Characteristics of brain tumour-associated headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 904–911.
- Suwanwela N, Phanthumchinda K and Kaoropthum S. Headache in brain tumor: a cross-sectional study. *Headache* 1994; 34: 435–438.
- Valentinis L, Tuniz F, Valent F, et al. Headache attributed to intracranial tumours: a prospective cohort study. *Cephalalgia* 2010; 30: 389–398.
- Vazquez-Barquero A, Ibanez FJ, Herrera S, et al. Isolated headache as the presenting clinical manifestation of intracranial tumors: a prospective study. *Cephalalgia* 1994; 14: 270–272.

### 7.4.1.1 Cefaleia atribuída a quisto colóide do terceiro ventrículo

- Algin O, Ozmen E and Arslan H. Radiologic manifestations of colloid cysts: a pictorial essay. *Can Assoc Radiol J* 2013; 64: 56–60.
- Brostner CS, Meling TR, Marthinsen PB, et al. Surgical management of colloid cyst of the third ventricle. *Acta Neurol Scand* 2016; 135: 484–487.
- Byard RW. Variable presentations of lethal colloid cysts. *J Forensic Sci* 2016;



- 61: 1538–1540.
- Diyora B, Nayak N, Kukreja S, et al. Hemorrhagic colloid cyst: case report and review of the literature. *Asian J Neurosurg* 2013; 8: 162–165.
- Jacob MK, Anand SK and George P. Colloid cyst of the third ventricle presenting with features of Terson's syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2014; 21: 344–346.
- Kone L, Chaichana KL, Rincon-Torroella J, et al. The impact of surgical resection on headache disability and quality of life in patients with colloid cyst. *Cephalalgia* 2016; 37: 442–451.
- Lawrence JE, Nadarajah R, Tregler TD, et al. Neuropsychiatric manifestations of colloid cysts: a review of the literature. *Psychiatr Danub* 2015; 27(Suppl 1): S315–320.
- Mortimer AM, Bradley MD, Stoodley NG, et al. Thunderclap headache: diagnostic considerations and neuroimaging features. *Clin Radiol* 2013; 68: e101–113.
- Ravnik J, Bunc G, Grcar A, et al. Colloid cysts of the third ventricle exhibit various clinical presentation: a review of three cases. *Bosn J Basic Med Sci* 2014; 14: 132–135.
- Ronne-Engstrom E and Poppek E. Symptomatic colloid cysts in the third ventricle of monozygotic twins. *Ups J Med Sci* 2015; 120: 59–62.
- Yadav YR, Yadav N, Parihar V, et al. Management of colloid cyst of third ventricle. *Türk Neurosurg* 2015; 25: 362–371.
- 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal**
- Diener HC, Johansson U and Dodick DW. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder. *Handb Clin Neurol* 2010; 97: 547–587.
- Haché M, Swoboda KJ, Sethna N, et al. Intrathecal injections in children with spinal muscular atrophy: Nusinersen Clinical Trial Experience. *J Child Neurol* 2016; 31: 899–906.
- Obermann M, Holle D, Naegel S, et al. Headache attributable to nonvascular intracranial disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2011; 15: 314–323.
- Takagi K, Kato K and Kato Y. Treatment of mild traumatic brain injury by epidural saline and oxygen injection: report of two cases. *Ata Neurochir Suppl* 2013; 118: 293–296.
- 7.6 Cefaleia atribuída a crise epilética**
- Cianchetti C, Pruna D and Ledda MG. Epileptic seizures and headache/migraine: a review of types of association and terminology. *Seizure* 2013; 22: 679–685.
- Forderreuther S, Henkel A, Noachtar S, et al. 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 post-ictal 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. Seizurerelated 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. Seizureassociated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42: 1176–1179.
- Schachter SC, Richman K, Loder E, et al. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995; 8: 41–43.
- Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S, et al. 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, et al. 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.
- Banik R, Lin D and Miller NR. Prevalence of chiari I malformation and cerebellar ectopia in patients with pseudotumor cerebri. *J Neurol Sci* 2006; 247: 71–75.
- Batzdorf U, McArthur DL and Bentson JR. Surgical treatment of chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg* 2013; 118: 232–242.
- Beretta E, Vetrano IG, Curone M, et al. Chiari malformation-related headache: outcome after surgical treatment. *Neurol Sci* 2017; 38: 95–98.
- Chavez A, Roguski M, Killeen A, et al. Comparison of operative and non-operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with chiari I malformations. *J Clin Neurosci* 2014; 21: 2201–2206.
- Chen P-K, Fuh J-L and Wang S-J. Cough headache: a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079–1085.
- Curone M, Valentini LG, Vetrano I, et al. Chiari malformation type I-related headache: the importance of a multidisciplinary study. *Neurol Sci* 2017; 38: 91–93.
- 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.
- Kahn EN, Muraszko KM and Maher CO. Prevalence of chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am* 2015; 26: 501–507.
- Killeen A, Roguski M, Chavez A, et al. Nonoperative outcomes in chiari I malformation patients. *J Clin Neurosci* 2015; 22: 133–138.
- Lam S, Auffinger B, Tormenti M, et al. The relationship between obesity and symptomatic chiari I malformation in the pediatric population. *J Pediatr Neurosci* 2015; 10: 321–325.
- Langridge B, Phillips E and Choi D. Chiari malformation type I: a systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg* 2017; 104: 213–219.
- 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.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. 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.
- Raza-Knight S, Mankad K, Prabhakar P, et al. Headache outcomes in children undergoing foramen magnum decompression for chiari I malformation. *Arch Dis Child* 2017; 102: 238–243.
- Toldo I, Tangari M, Mardari R, et al. Headache in children with chiari I malformation. *Headache* 2014; 54: 899–908.
- 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo 1**
- Abu-Arafah I and Campbell E. Headache, chiari malformation type I and treatment options. *Arch Dis Child* 2017; 102: 210–211.
- Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, et al. Incidence of cerebellar tonsillar ectopia in idiopathic intracranial hypertension: a mimic of the chiari I malformation. *Am J Neuroradiol* 2012; 33: 1901–1906.



## 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 cocaína
  - 8.1.6 Cefaleia provocada por histamina
    - 8.1.6.1 Cefaleia imediata provocada por histamina
    - 8.1.6.2 Cefaleia tardia provocada por histamina
  - 8.1.7 Cefaleia provocada pelo peptídeo relacionado com o gene da calcitonina (CGRP)
    - 8.1.7.1 Cefaleia imediata provocada por CGRP
    - 8.1.7.2 Cefaleia tardia provocada por CGRP
  - 8.1.8 Cefaleia atribuída a agente vasopressor exógeno agudo
  - 8.1.9 Cefaleia atribuída ao uso ocasional de medicação não indicada para cefaleias.
  - 8.1.10 Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para cefaleias.
    - 8.1.11 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 analgésico não opióide
    - 8.2.3.1 Cefaleia por uso excessivo de paracetamol (acetaminofeno)
    - 8.2.3.2 Cefaleia por uso excessivo de outro fármaco anti-inflamatório não esteroide (AINE)
      - 8.2.3.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico
      - 8.2.3.2.3 Cefaleia por uso excessivo de outro analgésico não opióide
  - 8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opióides
  - 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 caféina
  - 8.3.2 Cefaleia por privação de opióides
  - 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?* As regras gerais de classificação aplicam-se com alguma adaptação a 8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua privação.

1. Quando uma *nova cefaleia* ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com a exposição ou a privação de uma substância, é classificada 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 I desta Classificação ICHD-3.
2. 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 atribuídos, desde que haja clara evidência de que a exposição ou a privação da referida substância causa cefaleia.
3. Certos subtipos de cefaleias atribuídas à exposição a uma substância farmacologicamente ativa, ocorrem algumas horas após a exposição e apenas num doente com uma cefaleia primária, fenomenologicamente assemelhando-se ao tipo de cefaleia primária. Presume-se, no entanto, que sejam mecanisticamente distintas, respondendo a estímulos não fisiológicos, sendo, por isso, consideradas secundárias. Devem ser dados os diagnósticos da cefaleia primária e do subtipo apropriado de 8.1 Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a uma substância.

## 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 ou privação a uma substância conhecida como sendo capaz de causar cefaleia

- C. Evidência causal demonstrada por pelo menos dois dos critérios seguintes:
1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o uso ou exposição ou privação de substância
  2. ambos os critérios seguintes:
    - a) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu após a remoção da substância, em estreita relação temporal com a cessação de uso ou exposição à substância
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu dentro de um período definido após a suspensão da substância
  3. a cefaleia tem características típicas do uso ou exposição ou privação à substância
  4. não existe outra evidência de relação causal
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da Classificação ICHD-3.

## 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 um efeito indesejado de uma substância em uso terapêutico normal ou usada em estudos experimentais, ou causada por uma substância tóxica.

A cefaleia como um efeito 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 ensaio, 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 (NO), 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 sanguínea total da substância indutora.

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, quando 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. Desaparece espontaneamente.

**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 eritrilito, tetranitrato de pentaeritrilito, trinitrato de glicerilo ou trinitroglicerina (TNG), mono ou dinitrato de isossórbido, 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. *Cefaleias 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 crónico, 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 isossórbido 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 o critério 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 Classificação ICHD-3.

### 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 Classificação ICHD-3.

#### Nota:

- 1. Fenomenologicamente, 8.1.1.2 *Cefaleia tardia provocada por dador de NO* assemelha-se a um tipo de cefaleia primária do doente, mas é considerada secundária, atribuída ao fármaco. O doente deve ser classificado tanto para a cefaleia primária como para 8.1.1.2 *Cefaleia tardia provocada por dador de NO*.

**Comentário:** Enquanto 8.1.1.2 *Cefaleia tardia provocada por dador de NO* ocorre apenas numa pessoa afetada por uma cefaleia primária e fenomenologicamente se assemelha a esse tipo de cefaleia, presume-se que tenha um mecanismo distinto.

### 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 o critério C
- B. Ingestão de um inibidor da FDE
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os critérios seguintes:
  - 1. a cefaleia aparece até 5 horas após a ingestão do inibidor da FDE
  - 2. a cefaleia desaparece em 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 da Classificação ICHD-3.

**Comentários:** As fosfodiesterases (FDEs) são enzimas que hidrolisam o GMPc e o AMPc. Os inibidores da fosfodiesterase do tipo 5 (FDE-5), sildenafil e dipiridamol, aumentam os níveis de GMPc e/ou AMPc. 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 o critério 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 Classificação ICHD-3.

**Comentários:** Tipicamente, níveis de carboxihemoglobina de 10-20% causam uma cefaleia ligeira sem sintomas gastrointestinais 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 crónicas 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). Desaparece espontaneamente.

#### 8.1.4.1 Cefaleia imediata provocada por álcool

**Termo previamente utilizado:** Cefaleia do cocktail

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério 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 Classificação ICHD-3.

**Comentário:** 8.1.4.1 *Cefaleia imediata provocada por álcool* é muito mais rara que 8.1.4.2 *Cefaleia tardia provocada por álcool*. A dose efetiva de álcool para causar a primeira é variável: em indivíduos com 1. *Enxaqueca* pode por vezes ser muito pequena, enquanto noutras vezes os indivíduos podem tolerar o álcool como os indivíduos sem enxaqueca.

#### 8.1.4.2 Cefaleia tardia provocada por álcool

**Termo previamente utilizado:** Cefaleia de ressaca (hangover)

##### 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 o critério 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 Classificação ICHD-3.

**Comentários:** 8.1.4.2 *Cefaleia tardia provocada por álcool* é um dos tipos mais comuns de cefaleia secundária. 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 cocaína

##### Descrição:

Cefaleia que se desenvolve dentro de uma hora após a administração de cocaína por qualquer via, e causada por ela. Desaparece espontaneamente dentro de 72 horas.

##### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério 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 Classificação ICHD-3.

**Comentários:** 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”).

#### 8.1.6 Cefaleia provocada por histamina

##### Descrição:

Cefaleia causada, imediatamente ou após algum tempo, pela exposição aguda à histamina. Desaparece espontaneamente.

**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 1. *Enxaqueca*, a qual preenche os critérios de diagnóstico de 1.1 *Enxaqueca sem aura*. Em indivíduos 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.

##### 8.1.6.1 Cefaleia imediata provocada por histamina

###### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério 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 Classificação ICHD-3.

##### 8.1.6.2 Cefaleia tardia provocada por histamina

###### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia, numa pessoa com uma cefaleia primária, com as características deste tipo de cefaleia, preenchendo o critério 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 horas após a administração da histamina
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da Classificação ICHD-3.

**Nota:**

I. Fenomenologicamente, 8.1.6.2 *Cefaleia tardia provocada por histamina* assemelha-se a um tipo de cefaleia primária do doente, mas é considerada secundária, atribuída ao fármaco. O doente deve ser classificado ou codificado tanto para a cefaleia primária como para a 8.1.6.2 *Cefaleia tardia provocada por histamina*.

**Comentário:** Enquanto 8.1.6.2 *Cefaleia tardia provocada por histamina* ocorre apenas num indivíduo com cefaleia primária e fenomenologicamente se assemelha a esse tipo de cefaleia, presume-se que tenha mecanismo diferente.

### 8.1.7 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). Desaparece espontaneamente.

**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 I. *Enxaqueca*, em média 5-6 horas após a exposição, a qual preenche os critérios de diagnóstico de I. I *Enxaqueca sem aura*.

Tem-se verificado que um número crescente de antagonistas do recetor do CGRP é eficaz no tratamento agudo da enxaqueca.

#### 8.1.7.1 Cefaleia imediata provocada por CGRP

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério 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 Classificação ICHD-3.

#### 8.1.7.2 Cefaleia tardia provocada pelo CGRP

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia, numa pessoa com I. *Enxaqueca*, e com as características deste tipo de cefaleia, preenchendo o critério 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 Classificação ICHD-3.

**Nota:**

I. Fenomenologicamente, 8.1.7.2 *Cefaleia tardia provocada pelo CGRP* assemelha-se à cefaleia primária, mas é considerada secundária, atribuída ao fármaco. O doente deve ser codificado tanto para o tipo ou subtipo apropriado de I. *Enxaqueca* como para a 8.1.7.2 *Cefaleia tardia provocada pelo CGRP*.

**Comentário:** Enquanto 8.1.7.2 *Cefaleia tardia provocada pelo CGRP* ocorre apenas num indivíduo com I. *Enxaqueca* e fenomenologicamente se assemelha a esse tipo de cefaleia, presume-se que tenha mecanismo diferente.

### 8.1.8 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.

**Crítérios 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 Classificação ICHD-3.

### 8.1.9 Cefaleia atribuída ao uso ocasional de medicação não indicada para cefaleias

**Descrição:**

A cefaleia surge como um evento adverso agudo, após o uso ocasional de medicação não indicada para as cefaleias.

**Crítérios 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 Classificação ICHD-3.

**Comentários:** 8.1.9 *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, sildenafil.

As características da cefaleia não estão muito bem definidas na literatura, provavelmente dependem do fármaco, mas na sua maioria são tipo peso, contínuas, difusas e com intensidade moderada a grave.

### 8.1.10 Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para cefaleias

#### Codificada ou classificada noutra local:

A cefaleia que surge como uma complicação do uso excessivo e prolongado de medicação aguda para as cefaleias por uma pessoa com cefaleias é codificada como 8.2 *Cefaleia pelo uso excessivo de medicação* ou como um dos seus subtipos.

A cefaleia ocorrendo durante o intervalo livre da toma da contraceção oral combinada é classificada ou codificada como 8.3.3 *Cefaleia por privação de estrogénio*.

#### Descrição:

A cefaleia surge como um evento adverso durante o uso prolongado de medicação administrada para fins diferentes do tratamento de cefaleias. Nem sempre é obrigatoriamente 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 Classificação ICHD-3.

**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.

Hormonas exógenas, geralmente tomadas para contraceção ou como terapêutica hormonal de substituição, não são medicação para as cefaleias; assim, a 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para as cefaleias* é a escolhida para este tipo de cefaleia desenvolvendo-se como um efeito adverso durante a terapia hormonal (previamente classificada ou codificada como 8.1.12 *Cefaleia atribuída a hormona exógena*). O uso regular de hormonas exógenas pode estar associado ao aumento da frequência de ataques ou a novo desenvolvimento da

enxaqueca (*migraine-like*) ou outra cefaleia. Quando uma cefaleia ocorre, pela primeira vez, em estreita relação temporal com o uso regular de hormonas exógenas, a regra geral é codificá-la como 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para as cefaleias*. Quando uma cefaleia preexistente com as características de uma cefaleia primária se torna crónica ou piora significativamente (o dobro ou mais em frequência e / ou gravidade), em estreita relação temporal com o uso regular de hormonas exógenas, tanto o diagnóstico inicial da cefaleia como o diagnóstico 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não indicada para as cefaleias* devem ser considerados. No entanto, a cefaleia ocorrendo apenas durante o intervalo livre da toma da pílula de contraceção é codificada como 8.3.3 *Cefaleia por privação de estrogénio*.

Por outro lado, 8.1.10 *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, amiodarona, carbonato de lítio, ácido nalidíxico, terapêutica hormonal tiroideia de substituição, tetraciclina e minociclina.

### 8.1.11 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 com fins medicinais, embora não licenciadas como produtos medicinais.

#### Critérios 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 outro diagnóstico da Classificação ICHD-3.

**Comentários:** 8.1.11 *Cefaleia atribuída ao uso ou exposição a outra substância* inclui substâncias de plantas ou de animais, para além de outras substâncias orgânicas ou inorgânicas, dadas por médicos ou não-médicos, mas com fins medicinais, embora não licenciadas como produtos medicinais. Tem sido relatada após exposição a uma variedade de substâncias orgânicas e inorgânicas. As seguintes substâncias são habitualmente as mais implicadas:

Compostos inorgânicos:

Arsénio, 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 ou



metanol, metilbrometo, metilcloroeto, iodeto metilado, naftaleno, compostos organofosforados (paratião, piretróides).

As características de 8.1.1.1 *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 tipo peso, difusa, contínua e de intensidade moderada a grave.

## 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos

**Termos previamente utilizados:** Cefaleia provocada por medicamentos, cefaleia por uso inadequado de medicação, cefaleia de ressaca.

### Codificado ou classificado 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 muito 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, num doente com a cefaleia primária preexistente e desenvolvendo-se 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 habitualmente, mas nem sempre, após a paragem do uso excessivo do medicamento.

### 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 I-3.
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da Classificação ICHD-3.

### Notas:

1. Os doentes devem ser classificados e 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 não opióides* deve receber ambos os códigos. A exceção é, quando há uso excessivo de associações de analgésicos, em que 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.
2. 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*.

3. 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. A evidência epidemiológica de muitos países indica que mais de metade dos doentes com cefaleias em 15 ou mais dias por mês tem 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*. A evidência clínica mostra que a maioria destes doentes melhora após a suspensão da medicação usada em excesso, bem como tem 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 e pode ser fornecido com sucesso nos cuidados primários. 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.

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.

Nos critérios abaixo referidos para os vários subtipos desta cefaleia, o número especificado de dias de exposição ou de uso de medicação, considerados para definir uso excessivo, são baseados mais na opinião de especialistas do que na evidência formal ou baseada na prova.

É reconhecido que os estudos populacionais observacionais transversais que estimam a prevalência de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* podem registrar nos indivíduos a coexistência de cefaleia em  $\geq 15$  dias / mês e o uso excessivo de fármacos para tratamento agudo e / ou sintomático da cefaleia, mas raramente são capazes de colher informação mais precoce sobre a cefaleia, da duração da cefaleia atual ou uso excessivo de medicamentos, e / ou do que poderia apoiar uma presunção de causalidade. Em consequência, um ou ambos os critérios A e B podem não ser inteiramente preenchidos. Desde que os critérios não sejam cumpridos para outro diagnóstico da ICHD-3, tais casos devem ser considerados como *provável cefaleia por uso excessivo de medicação*, embora a ICHD-3 não forneça codificação ou classificação para isso.

### 8.2.1 Cefaleias por uso excessivo de ergotamina

#### Descrição:

Cefaleia ocorrendo em 15 ou mais dias / mês num doente com uma cefaleia primária preexistente e desenvolvendo-se como consequência do uso regular de ergotamina em 10 ou mais dias / mês por mais de três meses. Geralmente, mas não invariavelmente, desaparece após interrupção do seu uso excessivo.

#### 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 da ergotamina é tão variável que não é possível estabelecer uma dose mínima.

### 8.2.2 Cefaleia por uso excessivo de triptano

#### Descrição:

Cefaleia ocorrendo em 15 ou mais dias / mês num doente com uma cefaleia primária preexistente e desenvolvendo-se como consequência do uso regular de um ou mais triptanos em 10 ou mais dias / mês por mais de três meses. Geralmente, mas não invariavelmente, desaparece após interrupção do seu uso excessivo.

#### 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:

- I. O triptano será habitualmente especificado entre parênteses.

**Comentários:** O uso excessivo de triptanos por indivíduos com I.1 *Enxaqueca sem aura* ou I.2 *Enxaqueca com aura* pode aumentar a frequência dos ataques, podendo conduzir a I.3 *Enxaqueca crónica*. A evidência sugere que isto ocorre mais rapidamente com o uso excessivo de triptano do que com o de ergotamina.

### 8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésico não opióide

#### Descrição:

Cefaleia ocorrendo em 15 ou mais dias / mês num doente com uma cefaleia primária preexistente e desenvolvendo-se como consequência do uso de um ou mais analgésicos não opióides em 15 ou mais dias / mês, por mais de três meses. Geralmente, mas não invariavelmente, desaparece após interrupção do seu uso excessivo.

**Comentários:** A um doente que preenche os critérios para mais de um dos subtipos de 8.2.3 *Cefaleia por uso excessivo de analgésico não-opióide* devem ser aplicados todos os respetivos códigos ou classificações.

Muitos doentes usam mais que um analgésico não-opióide: um exemplo comum é o paracetamol (acetaminofeno) e um anti-inflamatório não esteroide (AINE). Para os objetivos da ICHD-3, todos os analgésicos não opióides são considerados como

pertencendo a uma única classe; assim sendo, um doente que usa cumulativamente mais de um analgésico não-opióide, mas não um único fármaco, em 15 ou mais dias / mês é classificado e codificado como 8.2.3 *Cefaleia por uso excessivo de analgésico não opióide* (com os fármacos individuais especificados entre parênteses) e não 8.2.6 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* de classes farmacológicas múltiplas, não havendo excesso do seu uso individual.

#### 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  $>$  de 3 meses

#### 8.2.3.2 Cefaleia por uso excessivo de fármaco anti-inflamatório não esteroide (AINE)

##### Classificado em outro lugar:

O ácido acetilsalicílico é um fármaco anti-inflamatório não-esteroide (AINE), mas tem outros efeitos, sendo único na sua ação. Consequentemente, 8.2.3.2.1 *Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico* é codificado ou classificado como um subtipo separado.

##### 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  $>$  de 3 meses.

#### Nota:

- I. O(s) AINE(s) deverá(ão) ser especificado(s) entre parênteses

#### 8.2.3.2.1 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  $>$  de 3 meses

**Comentário:** O ácido acetilsalicílico é um fármaco anti-inflamatório não-esteroide (AINE), mas tem outros efeitos, sendo único na sua ação. Consequentemente, 8.2.3.2.1 *Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico* é codificado ou classificado como um subtipo separado.

#### 8.2.3.3 Outras cefaleias por uso excessivo de analgésico não opióide

##### Critério de diagnóstico:

- A. Cefaleia com os critérios de 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação
- B. Ingestão regular de um ou mais analgésicos não opióides para além do paracetamol ou de fármacos anti-inflamatórios não esteroides (incluindo o ácido acetilsalicílico) em  $\geq 15$  dias / mês por  $>$  de 3 meses.

### 8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opióides

#### Critérios de diagnóstico:

- Cefaleia com os critérios de 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação
- Ingestão regular de um ou mais opióides em  $\geq 10$  dias/mês por  $>$  de 3 meses.

#### Nota:

- O opióide deverá ser especificado entre parênteses

**Comentários:** Estudos prospetivos indicam que os doentes que fazem uso excessivo de opióides apresentam a maior taxa de reincidência após a sua suspensão.

### 8.2.5 Cefaleia por uso excessivo de associações de analgésicos<sup>1</sup>

#### Critérios de diagnóstico:

- Cefaleia com os critérios de 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação
- Ingestão regular de uma ou mais associações de analgésicos<sup>1,2</sup> em  $\geq 10$  dias / mês por  $>$  de 3 meses.

#### Notas:

- O termo associação de analgésicos é usado para as formulações que associam fármacos de duas ou mais classes, cada uma com efeitos analgésicos (e.g. paracetamol e codeína) ou atuando como adjuvantes (e.g. cafeína). Fármacos que associam ou combinam apenas dois analgésicos não opióides (como ácido acetilsalicílico e paracetamol), sem um adjuvante, não são considerados analgésicos combinados ou associados, uma vez que, para os objetivos da ICHD-3, ambos os fármacos estão na mesma classe.
- A associação ou combinação de analgésico(s) deverá ser especificada entre parênteses

**Comentários:** Estão comercializadas muitas associações de analgésicos. Tendem a ser muito usadas pelas pessoas com cefaleias, e estão com muita frequência implicadas em 8.2 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 associam analgésicos não opióides combinados com opióides, 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:

- Cefaleia com os critérios de 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação
- Ingestão regular de qualquer associação de ergotamina, triptanos, analgésicos não opióides, AINEs e/ou opióides<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:

- Os fármacos ou classes farmacológicas deverão ser especificados entre parênteses.
- “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 especificado ou não comprovado de múltiplas classes farmacológicas

#### Critérios de diagnóstico:

- Cefaleia com os critérios de 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação
- Ambos os critérios seguintes:
  - ingestão regular de qualquer associação de ergotamina, triptanos, analgésicos não opióides e/ou opióides por  $\geq 10$  dias por mês por  $>$  de 3 meses.
  - a identidade, quantidade e/ou perfil de uso ou abuso (uso excessivo) destas classes de fármacos não pode ser estabelecida com certeza.

**Comentário:** 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:

- Cefaleia com os critérios de 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicação.
- Uso excessivo regular, por  $\geq 10$  dias por mês por  $>$  de 3 meses, de um ou mais medicamentos para além dos descritos anteriormente tomados para o tratamento agudo ou sintomático da cefaleia.

#### Nota:

- O(s) medicamento(s) deverá(ão) ser especificado(s) entre parênteses.

### 8.3 Cefaleia atribuída a privação de substância

#### Descrição:

Cefaleia seguindo-se a/e causada por suspensão do uso ou exposição a um medicamento ou outra substância, cujo uso durou semanas ou meses.

#### 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 o critério C.
- B. Consumo de cafeína de > 200 mg/dia, por > 2 semanas e que é interrompido ou adiado.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambas as condições seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se nas 24h 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 Classificação ICHD-3.

**8.3.2 Cefaleia por privação de opióides****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 o critério 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 24h após a última toma de opioide.
  - 2. a cefaleia desapareceu em 7 dias após a suspensão total de opioide.
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da Classificação ICHD-3.

**8.3.3 Cefaleia por privação de estrogénios****Descrição:**

Cefaleia ou enxaqueca, desenvolvendo-se em 5 dias após o consumo diário de estrogénio exógeno por 3 ou mais semanas, o qual foi interrompido (habitualmente durante o intervalo sem “pílula” da contraceção oral combinada ou a seguir a um período de terapêutica de substituição ou de suplementação com estrogénio). Desaparece espontaneamente dentro de 3 dias, na ausência de consumo.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia cumprindo o critério C.
- B. Uso diário de estrogénio exógeno por  $\geq$  3 semanas, o qual foi interrompido.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambas as condições seguintes:
  - 1. A cefaleia ou enxaqueca desenvolveu-se nos 5 dias após a última toma de estrogénio
  - 2. A cefaleia ou enxaqueca desapareceu em 3 dias após o seu início
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da Classificação 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 de suplementação estrogénica) pode induzir a cefaleia ou a enxaqueca.

**8.3.4 Cefaleia atribuída a privação de outra substância de uso crónico****Descrição:**

Cefaleia que se segue e é causada pela suspensão de uma medicação ou de substância em uso crónico, para além das referidas anteriormente.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia cumprindo o critério C.
- B. Consumo diário de uma substância para além das descritas anteriormente por mais de 3 meses, o qual foi interrompido.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambas as condições seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com a suspensão ou privação da substância consumida
  - 2. a cefaleia desapareceu em 3 meses após a suspensão total do uso da substância
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da Classificação ICHD-3.

**Comentários:** 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 da serotonina (ISRS ou SSRI), anti-inflamatórios não esteroides (AINEs).

Pode haver outras substâncias ainda não reconhecidas.

**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, Kruse C, Petersen KA, et al. The headache-inducing effect of cimetazolin 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.

- Ekbohm 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 H1 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 mchlorophenylpiperazine 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.
- Merritt JE e Williams PB. Vasospasm contributes to monosodium glutamate-induced headache. *Headache* 1990; 30: 575–580.
- Murphree AB, Greenberg LA e Carrol 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. *Cephalgia* 1982; 2: 111–124.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M e Bonazzi A. Unmasking latent dysnoception in healthy subjects. *Headache* 1987; 27: 180–185.
- Tarasoff L e Kelly MF. 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. *Cephalgia* 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. *Cephalgia* 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.
- Fanciullacci M, Alessandri M, Pietrini 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. *Cephalgia* 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.
- Michulka 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.
- Schnider 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.
- Schnider 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 infeção cerebral localizada
- ### 9.2 Cefaleia atribuída a infeção sistémica
- 9.2.1 Cefaleia atribuída 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 envolvendo os ouvidos, os olhos e os seios perinasais) são classificadas como subtipos de 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a perturbação do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical.*

#### Comentário geral

A tríade definida por cefaleia, febre e náuseas/vómitos é bastante sugestiva de 9. *Cefaleia atribuída a infeção.* A probabilidade do diagnóstico aumenta quando a letargia ou as convulsões fazem também parte do quadro clínico.

*Cefaleia primária, secundária ou ambas?*

As regras gerais para atribuição do diagnóstico aplicam-se a 9. *Cefaleia atribuída a infeção.*

1. 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.
2. Quando uma cefaleia *preexistente* com as características de cefaleia primária se torna *crónica*, ou agrava significativamente (a frequência e/ou a intensidade aumentam duas ou mais vezes), 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; após 3 meses, tanto a infeção como a cefaleia são classificadas como *crónicas*. 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 subtipos de cefaleia *aguda* e *crónica* atribuídas a infeção *ativa* ou *recente*, em alguns casos em contraste com subtipos *persistentes* de cefaleia *pós-infecciosa* (ver por exemplo 9.1.1.1 *Cefaleia aguda atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana*, 9.1.1.2 *Cefaleia crónica atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana* 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 acompanha frequentemente 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 a alteração do estado de consciência, 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 a infeção intracraniana e os critérios de diagnóstico de alguns dos subtipos de 9.1 *Cefaleia atribuída a infeção intracraniana* são parcialmente dependentes de consensos entre especialistas (incluindo as opiniões de especialistas em neuroinfeciologia) quando não existe evidência.

Os critérios gerais para este capítulo respeitam, tanto quanto possível, o 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 infeção
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### 9.1 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana

#### Descrição:

Cefaleia de duração variável, em raros casos persistente, causada por infeção bacteriana, vírica, fúngica ou outra parasitária ou por sequela 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 de consciência e/ou outros sintomas e/ou sinais neurológicos. Na maioria dos casos desaparece uma vez erradicada a infeção e raramente se torna persistente.

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia de duração variável preenchendo o critério 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.

**Comentários:** A cefaleia é o sintoma mais comum e pode ser o primeiro sintoma destas infeções. Deve suspeitar-se de 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana* sempre que a cefaleia se associa a febre, alteração do estado de consciência (incluindo-se diminuição da vigília), défices neurológicos focais ou crises epiléticas generalizadas. No caso de encefalite, os défices associados incluem perturbações do discurso ou audição, diplopia, perda sensitiva ou de força muscular em algum segmento corporal, alucinações, alterações da personalidade, raciocínio perturbado, perda de consciência, síndrome confusional grave súbito e/ou perda da memória.

Ainda assim, em muitos casos de infeção bacteriana intracraniana é extremamente difícil distinguir o envolvimento puro das meninges do 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: 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana*.

Várias bactérias podem causar meningite e/ou encefalite, como *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* e *Listeria monocytogenes*. O estado imunitário é muito importante, pois a imunossupressão (devida à infeção por HIV e à utilização de fármacos imunossupressores, mesmo no pós-transplante) influencia a suscetibilidade à infeção e determina o seu perfil clínico e biológico.

A estimulação direta dos terminais sensitivos localizados nas meninges, pela infeção 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 da encefalite, o aumento da pressão intracraniana pode também desempenhar um papel na origem da cefaleia.

Em muitos casos, a cefaleia regride com a resolução da infeção. Contudo, a infeção pode permanecer ativa durante meses, levando a cefaleia crónica. Numa minoria de casos, a cefaleia persiste por mais de 3 meses, após a resolução da infeção causal. Três subtipos separados de 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana* são descritas, porque a fisiopatologia e o tratamento são diferentes no caso da infeção ter sido completamente erradicada ou permanecer ativa.

#### 9.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana* e o critério B
- B. A cefaleia esteve presente <3 meses.

#### 9.1.1.2 Cefaleia crónica atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana

##### Critérios 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<sup>1</sup> ou resolveu-se nos últimos 3 meses
- C. A cefaleia esteve presente por >3 meses.

#### Nota:

1. Demonstrado por realce focal ou multifocal após administração de contraste na RM e/ou por pleocitose persistente no líquido cefalorraquidiano, com ou sem evidência de dano da barreira hemato-encefálica.

#### 9.1.1.3 Cefaleia persistente atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana prévia

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana* e preenchendo o critério C abaixo
- B. A meningite ou meningoencefalite bacteriana resolveu-se
- C. A cefaleia persistiu por mais de 3 meses após a resolução da meningite ou meningoencefalite bacteriana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### 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, de acordo com a extensão da infeção, com sintomas e/ou sinais neurológicos, incluindo alterações do estado de consciência.

#### Critérios 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 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.

**Comentários:** 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica* deve ser suspeitada sempre que a cefaleia esteja associada com febre, rigidez da nuca, sensibilidade à luz, náusea e/ou vômitos.

Os Enterovírus são responsáveis por muitos casos de 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica*, mas arbovírus, poliovírus, ecovírus, coxsackievírus, herpes simplex, varicela zoster, adenovírus e outros podem também estar implicados. A *Polymerase chain reaction* (PCR) do LCR fornece o diagnóstico específico na maioria dos casos. PCR no LCR positiva para vírus Herpes simplex (VHS) tipo 1 e 2 e serologia também positiva para ambos fazem presumir o diagnóstico de encefalite por Herpes simplex. Nalguns casos, a PCR do LCR é positiva para os vírus Herpes tipos 6 ou 7. Demonstrou-se que a sensibilidade da 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 obtida após uma semana é negativa, o diagnóstico pode ser realizado com base na relação anticorpos LCR/sangue alterada.

Tal como numa infeção bacteriana intracraniana, poderá ser difícil distinguir o envolvimento puro das meninges do envolvimento puro do encéfalo. A distinção é, apesar de tudo, importante, porque as duas situações diferem em termos prognósticos, sendo a perspetiva pior havendo 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*.

Diferindo de 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 é suportada pela 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 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica*
- B. Neuroimagem mostra realce das leptomeninges, exclusivamente.

### 9.1.2.2 Cefaleia atribuída a encefalite vírica

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica*
- B. Um ou ambos os seguintes:
  1. neuroimagem mostra edema cerebral difuso ou multifocal<sup>1</sup>
  2. pelo menos um dos seguintes:
    - a) alteração do estado de consciência
    - b) défices neurológicos focais
    - c) crises epiléticas

#### **Nota:**

1. Pode também haver realce leptomeníngeo associado.

**Comentário:** A dor é geralmente difusa, podendo focar-se nas regiões frontal ou retro-orbitária, é forte ou extremamente forte e pode ser pulsátil ou opressiva.

Deve suspeitar-se de 9.1.2.2 *Cefaleia atribuída a encefalite vírica* sempre que a cefaleia se associa a alteração do estado de consciência (incluindo perturbação da vigília), défices neurológicos focais ou crises epiléticas. Outros défices neurológicos comumente associados são perturbações do discurso ou da audição, diplopia, perda sensitiva ou de força muscular em algum segmento corporal, ataxia, alucinações, alterações da personalidade, raciocínio perturbado, perda de consciência e/ou perda da memória.

### 9.1.3 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária

#### **Descrição:**

Cefaleia de duração variável causada 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 é erradicada; torna-se raramente 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 de outra infeção parasitária.
  2. a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da infeção fúngica ou de outra infeção parasitária.
  3. a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da infeção fúngica ou de outra infeção 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 e associada com rigidez da nuca
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>2</sup>.

#### **Nota:**

1. Os sintomas clínicos tendem a desenvolver-se durante semanas, em paralelo com o nível de imunossupressão.
2. O diagnóstico precoce é feito por TC ou RM.

**Comentários:** Deve suspeitar-se de 9.1.3 *Cefaleia atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária* sempre que a cefaleia, num imunocomprometido, se associe a febre, alteração progressiva do estado de consciência (incluindo perturbação da vigília) e/ou múltiplos défices neurológicos focais de gravidade crescente e neuroimagem mostrando realce das leptomeninges e/ou edema cerebral difuso.

Os fungos que podem causar meningite e/ou encefalite incluem *Candida*, *Aspergillus* e *Cryptococcus neoformans*; entre os parasitas encontra-se essencialmente o *Toxoplasma*. Para além da cultura e PCR do LCR, existem disponíveis outros testes laboratoriais. Incluem-se a deteção direta do micro-organismo patogénico

(deteção citológica, visualização microscópica, cultura e identificação dos elementos fúngicos nos produtos biológicos em observação) e testes para deteção indireta do micro-organismo patogénico (identificação de um antigénio ou outro elemento da cápsula). No caso da aspergilose, o antigénio galattomannan pode ser detetado em fluidos biológicos (soro, lavado bronco-alveolar ou LCR). Noutras infeções fúngicas sistémicas, o 1,3-b-D-glucano sérico pode ajudar no diagnóstico. O teste da Tinta da China permite a coloração da cápsula do criptococo.

Deve realçar-se que as infeções 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>)
2. pessoas com enxerto alogénico de células progenitoras
3. pessoas sob terapêutica crónica com corticosteroides (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 fármacos imunossuppressores (ciclosporina, bloqueadores do TNF, anticorpos monoclonais, análogos dos nucleósidos)
5. pessoas com imunodeficiência hereditária grave

Uma subforma pós-infecciosa persistente de 9.1.3 *Cefaleia atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária* pode existir, mas não se encontra devidamente caracterizada na literatura; aparece apenas no Apêndice como A9.1.3.3 *Cefaleia persistente atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária*.

### 9.1.3.1 Cefaleia aguda atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo critérios para 9.1.3 *Cefaleia atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária* e o critério B
- B. A cefaleia esteve presente <3 meses.

### 9.1.3.2 Cefaleia crónica atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo critérios para 9.1.3 *Cefaleia atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária* e o critério B
- B. Cefaleia esteve presente >3 meses.

### 9.1.4 Cefaleia atribuída a infeção cerebral localizada

#### Descrição:

Cefaleia causada por abscesso cerebral, empiema subdural, granuloma infeccioso ou outra lesão infecciosa localizada, geralmente associada a febre, défice(s) neurológico(s) focal(ais) e/ou alteração do estado de consciência (incluindo alteração da vigília).

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia que preencha o critério C
- B. A neuroimagem ou outros exames complementares demonstram a existência de uma infeção cerebral localizada
- C. Evidência de causa demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:

1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento da infeção cerebral localizada ou levou a seu diagnóstico
  2. a cefaleia agravou-se significativamente a par da deterioração da infeção cerebral localizada, mostrada por qualquer dos seguintes:
    - a) agravamento de outros sintomas e/ou sinais clínicos devidos à infeção cerebral localizada
    - b) evidência de aumento (ou rotura, no caso de um abscesso) da infeção cerebral localizada
  3. a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria da infeção cerebral localizada
  4. a cefaleia tem, pelo menos, uma das quatro características seguintes:
    - a) a intensidade aumenta gradualmente, em várias horas ou dias, para moderada ou grave
    - b) é agravada pelo esforço ou pela manobra de Valsalva
    - c) é acompanhada de febre, náuseas e/ou vômitos
    - d) é unilateral e ipsilateral à infeção cerebral localizada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** Os abscessos cerebrais são geralmente causados por micro-organismos anaeróbios ou, por vezes, por uma flora mista, incluindo estreptococos anaeróbios e bacteróides. As infeções estafilocócicas são comuns após traumatismo craniano, intervenção neurocirúrgica ou endocardite. As enterobactérias são comuns nas infeções crónicas do ouvido. Fungos (como o *Aspergillus*) e protozoários (como o *Toxoplasma gondii*, particularmente em doentes infetados por HIV) podem causar abscessos.

O empiema subdural é frequentemente secundário a sinusite ou a otite média. Pode ser também uma complicação da meningite.

Granulomas cerebrais têm sido associados à cisticercose, sarcoidose, toxoplasmose e aspergilose.

Os mecanismos que causam 9.1.4. *Cefaleia atribuída a infeção cerebral localizada* incluem compressão direta, irritação das estruturas meníngeas e/ou arteriais, aumento da pressão intracraniana e febre. A cefaleia atribuída ao empiema subdural encontra-se particularmente associada a febre e a sinais/sintomas de irritação meníngea e aumento da pressão intracraniana.

## 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 de 9.1 *Cefaleia atribuída a*

*infecção 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 infecções sistêmicas 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 de oxigénio).

### 9.2.1 Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistémica

#### Descrição:

Cefaleia causada por e ocorrendo em associação com outros sintomas e/ou sinais clínicos de infecção bacteriana sistémica, na ausência de meningite ou meningoencefalite.

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia de qualquer duração preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
  - 1. diagnóstico de infecção 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 infecção bacteriana sistémica
  - 2. a cefaleia agravou a par do agravamento da infecção bacteriana sistémica
  - 3. a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu a par da melhoria ou resolução da infecção 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.

#### 9.2.1.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção bacteriana sistémica

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.1 *Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistémica* e critério B
- B. A cefaleia esteve presente <3 meses.

#### 9.2.1.2 Cefaleia crónica atribuída a infecção bacteriana sistémica

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.1 *Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistémica* e critério B
- B. A cefaleia esteve presente >3 meses.

### 9.2.2 Cefaleia atribuída a infecção vírica sistémica

#### Descrição:

Cefaleia causada por e ocorrendo em associação com outros

sintomas e/ou sinais clínicos de infecção vírica sistémica, na ausência de meningite ou encefalite.

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia com qualquer duração e preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
  - 1. diagnóstico de infecção vírica sistémica
  - 2. sem 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 infecção vírica sistémica
  - 2. a cefaleia agrava a par do agravamento da infecção vírica sistémica
  - 3. a cefaleia melhora significativamente ou desaparece a par da melhoria ou resolução da infecção vírica 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.

#### 9.2.2.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção vírica sistémica

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.2 *Cefaleia atribuída a infecção vírica sistémica* e critério B
- B. A cefaleia esteve presente <3 meses.

#### 9.2.2.2 Cefaleia crónica atribuída a infecção vírica sistémica

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.2 *Cefaleia atribuída a infecção vírica sistémica* e critério C
- B. A infecção vírica sistémica continua ativa ou foi resolvida nos últimos 3 meses
- C. A cefaleia esteve presente > 3 meses.

### 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infecção sistémica

#### Descrição:

Cefaleia causada por e ocorrendo em associação com outros sintomas e/ou sinais clínicos de uma infecção sistémica 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 sistémica 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 sistémica ou da infestação por protozoários ou outros parasitas
  - 2. a cefaleia agrava a par do agravamento da infecção fúngica sistémica ou da infestação por protozoários ou outros parasitas
  - 3. a cefaleia melhora significativamente ou desaparece a par



da melhoria ou resolução da infeção fúngica sistémica 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.

**Comentários:** Existe um grupo heterogéneo e mal definido de infeções sistémicas, mais frequentemente observadas em doentes imunodeprimidos ou em áreas geográficas específicas. Os fungos mais frequentemente envolvidos são os fungos patogénicos (*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 jirovecii* e a *Toxoplasma gondii*. Têm também sido referidas cefaleias com o nemátodo *Strongyloides stercoralis*.

### 9.2.3.1 Cefaleia aguda atribuída a outra infeção sistémica

#### Critérios de diagnóstico:

A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infeção sistémica e critério B

B. A cefaleia esteve presente <3 meses.

### 9.2.3.2 Cefaleia crónica atribuída a outra infeção sistémica

#### Critérios de diagnóstico:

A. Cefaleia preenchendo os critérios de 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infeção sistémica e critério B

C. A cefaleia esteve presente >3 meses.

## Bibliografia

### 9.1 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana

Marchioni E, Tavazzi E, Bono G, et al. Headache attributed to infection: observations on the IHS classification (ICHD-II). *Cephalalgia* 2006; 26: 1427-1433.

Solomon T, Michael BD, Smoth PE, et al. Management of suspected viral encephalitis in adults – Association of British Neurologists and British Infection Association National Guidelines. *J Infect* 2012; 64: 347-373.

#### 9.1.1 Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacteriana

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 threepart 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 Tsa Chih* 1989; 28: 202-204.

#### 9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite vírica

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 neurologic 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.

Poulikakos 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 Cefaleia atribuída a infeção intracraniana fúngica ou outra parasitária

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-β-D-glucan for pneumocystis jirovecii 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 Cefaleia atribuída a infeção cerebral localizada**

- 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.
- French H, Schaefer N, Keijzers G, et al. Intracranial subdural empyema: a 10-year case series. *Ochner J* 2014; 14: 188-194.
- Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN and Haws FB. Brain abscess: Recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985; 78: 704-707.
- Hodges J, Snslow P and Gillet G. Subdural empyema: continuing diagnostic problems in the CT scan era. *QJM* 1986; 59: 387-393.
- Kulay A, Ozatik N and Topucu I. Otogenic intracranial abscesses. *Ata Neurochir (Wien)* 1990; 107: 140-146.
- Leotta N, Chaseling R, Duncan G, et al. Intracranial suppuration. *J Paediatr Child Health* 2005; 41: 508-512.
- McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ, et al. 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.
- 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.
- Yildirmak T, Gedik H, Simsek F, et al. Community-acquired intracranial suppurative infections: a 15-year report. *Surg Neurol Int* 2014;5: 142.

**9.2 Cefaleia atribuída a infeção sistémica**

- 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.
- Leligdowicz A, Fischer WA 2nd, Uyeki TM, et al. Ebola virus disease and critical illness. *Crit Care* 2016; 20: 217.
- Saiz JC, Vázquez-Calvo Á, Blázquez AB, et al. Zika virus: the last newcomer. *Front Microbiol* 2016; 7: 496.

## 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 hipotiroidismo

### 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?* As regras gerais para atribuição da cefaleia a outra perturbação aplicam-se às Cefaleias atribuídas a perturbação da homeostasia.

1. 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.
2. Quando uma cefaleia preexistente com as características de uma cefaleia primária se torna crónica, ou agrava significativamente (geralmente significa um aumento igual ou superior ao dobro para o dobro ou maior na frequência e/ou severidade da dor), 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.

## 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, por uma ou ambas pelo menos, um dos seguintes:
  1. A cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a exposição
  2. Uma 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.

### 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.

**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 restrições no efluxo venoso 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 os 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.

Subidas a altitudes acima de 1000 metros aumenta não só a prevalência, mas, também a gravidade de sintomas de 1. *Enxaqueca*. Os mecanismos são desconhecidos e provavelmente não relacionados com os de 10.1.1 *Cefaleia da grande altitude*.

### 10.1.2 Cefaleia atribuída a viagem de avião

#### Descrição:

Cefaleia, frequentemente grave, geralmente unilateral e periocular 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. Teve lugar uma subida a altitudes superiores a 2.500 m
- D. 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) a cefaleia que agravou em relação temporal com a subida após a descolagem e/ou descida antes da aterragem do avião
    - b) a cefaleia que melhora espontaneamente dentro de 30 minutos após a subida ou a descida do avião estar completa
  3. a cefaleia é grave, com pelo menos duas das seguintes três características:
    - a) localização unilateral<sup>1</sup>
    - b) localização orbito-frontal<sup>2</sup>
    - c) tipo espetada ou punhalada<sup>3</sup>
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. A alternância de lado da dor, entre diferentes voos, ocorre em cerca de 10% dos casos.
2. A irradiação parietal pode ocorrer
3. A pulsatilidade (latejamento) pode não existir
4. Em particular, a sinusite deve ser excluída

**Comentários:** Um estudo epidemiológico recente realizado na Escandinávia detectou e revelou que até 8,3% dos trabalhadores da aviação tinham tido Cefaleia atribuída a viagem de avião. Ocorre durante a aterragem em mais de 90% dos casos.

São reportados em mais de 30% dos casos sintomas acompanhantes. Mais frequentemente inquietude e lacrimejo unilateral; outros sintomas localizados parassimpáticos, náuseas ou fono/fotofobia descritos em menos de 5% dos casos

Uma parte dos indivíduos que tiveram 10.1.2 *Cefaleia atribuída*

a *viagem de avião* relataram uma cefaleia semelhante durante a natação com tubo frontal livre (“snorkel”) e ou descida rápida de montanhas, sugerindo que essas dores de cabeça são devidas ao desequilíbrio entre as pressões intrassinais e externas

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 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 classificada e codificada de acordo com essas perturbações.

O mergulho é reconhecido por causar disseção carotídea cervical ou da artéria vertebral. A cefaleia que ocorre nessa circunstância deve ser classificada e codificada para 6.5.1.1.1. *Cefaleia aguda ou dor facial ou no pescoço atribuída a disseção arterial cervical carotídea ou vertebral*.

#### 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 (CO<sub>2</sub>). Remite rapidamente com oxigénio ou, se este não é dado, espontaneamente dentro de três 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 um dos seguintes:
      - (i) a cefaleia resolve espontaneamente dentro de 3 dias depois de completar o mergulho
      - (ii) a cefaleia 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.

**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 ( $p\text{CO}_2$  arterial  $> 50\text{mmHg}$ ) é conhecida como causa de relaxamento do músculo liso cerebrovascular, levando a vasodilatação e aumento da pressão intracraniana. 10.1.3 *A cefaleia do mergulho* é o melhor exemplo de cefaleia atribuída à hipercapnia. 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  $\text{CO}_2$  resultando na elevação transitória de  $\text{PCO}_2$  a mais de  $60\text{mmHg}$ .

A 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. A cefaleia resolve-se com o tratamento bem sucedido da apneia do sono.

#### Critérios 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
- 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 quatro horas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. O índice de apneia-hipopneia é calculado pela divisão do número de episódios de apneia pelo número de horas de sono ( $5\text{-}15/\text{hora}$  = ligeira;  $15\text{-}30/\text{hora}$  = moderado;  $> 30/\text{hora}$  = grave)
2. O diagnóstico definitivo requer uma polissonografia noturna

**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.

#### Critérios 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 um 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.

#### Nota:

1. 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.

**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.

Variações nos níveis de ureia, sódio elevados e de magnésio elevados e na pressão arterial e no peso, podem ser os fatores de risco para o desenvolvimento de 10.2 *Cefaleia da diálise*.

## 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  $\geq 180\text{ mmHg}$ ) e/ou diastólica (para  $\geq 120\text{ mmHg}$ ). 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.

**Comentários:** 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 ambulatória 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 noutra lugar:

Quando encefalopatia hipertensiva está presente, a cefaleia é classificada e 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. Um qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) episódios isolados de cefaleias que se desenvolvem 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.

**Nota:**

1. 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.

**Comentários:** A 10.3.1 *Cefaleia atribuída a feocromocitoma* ocorre como cefaleia paroxística em 51-80% dos doentes com feocromocitoma.

10.3.1. A *Cefaleia atribuída a 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.

### 10.3.2 Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva

**Codificado noutra 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 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.

**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 enterocromafins.

### 10.3.3 Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva

#### Descrição:

Cefaleia geralmente bilateral e pulsátil, causada por elevação persistente da pressão sanguínea a 180/120mmHg 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) localização bilateral
    - b) qualidade pulsátil
    - c) precipitada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**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 vasoconstrição cerebrovascular compensatória não consegue prevenir a hiperperusão cerebral à medida que a pressão arterial sobe. À medida que a autorregulação normal do fluxo sanguíneo cerebral é suplantada, a permeabilidade endotelial aumenta e o edema cerebral desenvolve-se. Na RM, frequentemente, isto é mais evidente na substância branca parieto-occipital.

Embora a encefalopatia hipertensiva em doentes com hipertensão arterial crónica 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 classificada e codificada como 10.3.3 *Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva*, independentemente da causa subjacente.

### 10.3.4 Cefaleia atribuída a pré-eclâmpsia ou eclâmpsia

#### Descrição:

Cefaleia geralmente bilateral e pulsátil, ocorrendo na mulher durante a gravidez ou no puerpério imediato com pré-eclâmpsia ou eclâmpsia.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia, na mulher grávida ou no puerpério (até 4 semanas pós-parto) preenchendo o critério C
- B. Pré-eclâmpsia ou eclâmpsia 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-eclâmpsia ou eclâmpsia
  2. cada um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente a par do agravamento da pré-eclâmpsia ou eclâmpsia
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu a par da melhoria ou desaparecimento da pré-eclâmpsia ou eclâmpsia
  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.

**Comentários:** A pré-eclâmpsia e eclâmpsia parecem envolver uma forte resposta inflamatória materna, com ampla atividade imunológica sistémica. A placenta parece essencial para o seu desenvolvimento, embora relatos clínicos indiquem que a eclâmpsia pode ocorrer no puerpério, assim como na gravidez. A pré-eclâmpsia e a eclâmpsia são perturbações multissistémicas com formas variadas. O seu diagnóstico 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. um 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.

**Comentários:** A data de início da desregulação autonómica após a lesão medular é variável e tem sido descrita, desde quatro 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 algumas vezes também de origem somática (úlceras de pressão, unha encravada, queimaduras, traumatismos, intervenções cirúrgicas ou procedimentos de diagnóstico invasivos).

## 10.4 Cefaleia atribuída a hipotiroidismo

### Codificada noutro lugar:

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 hipo-secreção hipotalâmica ou hipofisária*).

### 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. Um 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.

**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.

Enquanto 10.4 *Cefaleia atribuída a hipotiroidismo* não seja associada a náusea ou vômito, num estudo recente detetou-se que doentes com hipotiroidismo podem apresentar cefaleia episódica, unilateral, pulsátil acompanhada de náuseas e ou vômito. Metade dos doentes tinham história de 1. *Enxaqueca*, pelo que o significado desses resultados não são claros e requerem confirmação em estudos futuros.

## 10.5 Cefaleia atribuída ao jejum

### Codificada noutro lugar:

Um episódio de enxaqueca desencadeado pelo jejum é classificado e 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.

### Nota:

1. 10.5 *Cefaleia atribuída ao jejum* é tipicamente difusa, não pulsátil, ligeira a moderada em intensidade. Em doentes com história prévia de 1. *Enxaqueca*, as cefaleias durante o jejum podem parecer 1.1 *Enxaqueca sem aura* e deverá ser codificada de acordo com isso (sendo o jejum um fator precipitante) se os critérios para a perturbação forem preenchidos.

**Comentários:** 10.5 *Cefaleia atribuída ao jejum* é significativamente mais comum em indivíduos com história prévia de uma cefaleia primária. 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 isquémia miocárdica. É aliviada pela nitroglicerina.

### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma isquémia 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 isquémia miocárdica aguda
  2. Um qualquer ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piora significativamente a par do agravamento da isquémia miocárdica
    - b) a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria ou resolução da isquémia miocárdica
  3. A cefaleia tem, pelo menos, duas das quatro características 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.

**Comentários:** O diagnóstico deve incluir documentação cuidadosa da cefaleia e simultaneamente da isquémia 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 pelo menos um dos seguintes:
  1. a cefaleia desenvolve-se em relação temporal com o início da perturbação da homeostasia
  2. qualquer ou ambos os seguintes: a cefaleia piora significativamente a par do agravamento da perturbação da homeostasia
  3. a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria ou resolução da perturbação da homeostasia
    - 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.

**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.
- Arngim N, Schyzt HW, Hauge MK, et al. Carbon monoxide may be an important molecule in migraine and other headaches. *Cephalalgia* 2014; 34: 1169–1180.
- Burtscher M, Mairer K, Wille M, et al. 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, neuropathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985; 23: 281–288.
- Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A, et al. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987; 107: 174–176.
- Jafari S, Gorouhi F and Lotfi J. Reverse association between high-altitude headache and nasal congestion. *Cephalalgia* 2007; 27: 899–903.
- Linde M, Edvinsson L, Manandhar K, et al. Migraine associated with altitude: results from a population based study in Nepal. *Eur J Neurol* 2017;24:1055–1061.
- Lipton RB, Mazer C, Newman LC, et al. 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.
- Schoonman GG, Sa´ndor PS, Agosti RM, et al. Normobaric hypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine. *Cephalalgia* 2006; 26: 816–819.
- Serrano-Duen˜as M. High-altitude headache. *Expert Rev Neurother* 2007; 7: 245–248. Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, et al. Clinical features of headache at altitude: a prospective study. *Neurology* 2003; 60: 1167–1171.
- Wilson MH, Davagnanam I, Holland G, et al. Cerebral venous system and anatomical predisposition to high altitude headache. *Ann Neurol* 2013; 73: 381–389.
- 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**

- Berigen MS and Mungen B. Headache associated with airplane travel: report of six cases. *Cephalalgia* 2006; 26: 707–711.
- Berigen 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.
- Bui SB, Petersen T, Poulsen JN, et al. Headaches attributed to airplane travel: a Danish survey. *J Headache Pain* 2016; 17: 33.
- Mainardi F, Lissotto C, Maggioni F, et al. Headache attributed to airplane travel (“Airplane headache”). Clinical profile based on a large case series. *Cephalalgia* 2012; 32: 592–599.
- Mainardi F, Maggioni F and Zanchin G. Aeroplane headache, mountain descent headache, diving ascent headache. Three subtypes of headache attributed to imbalance between intrasinus and external air pressure? *Cephalalgia*. Epub ahead of print 8 August 2017. DOI: 10.1177/0333102417724154.

**10.1.3 Cefaleia do mergulho**

- Cheshire WP and 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 edition. 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.
- Slivka 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**

- Alberti A, Mazzotta G, Gallinella E, et al. Headache characteristics in obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *Acta Neurol Scand* 2005; 111: 309–316.
- Aldrich MS and Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990; 150: 1265–1267.
- Chen PK, Fuh JL, Lane HY, et al. Morning headache in habitual snorers: frequency, characteristics, predictors and impacts. *Cephalalgia* 2011; 31: 829–836.
- 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.
- 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.
- 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, et al. 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 and Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995; 35: 586–589.
- Russell MB, Kristiansen HA and Kvaerner KJ. Headache in sleep apnea syndrome: epidemiology and pathophysiology. *Cephalalgia* 2014; 34: 752–755.
- Suzuki K, Miyamoto M, Miyamoto T, et al. Sleep apnoea headache in obstructive sleep apnoea syndrome patients presenting with morning headache: comparison of the ICHD-2 and ICHD-3 beta criteria. *J Headache Pain* 2015; 16: 56.

**10.2 Cefaleia da diálise**

- Antoniazzi AL and Corrado AP. Dialysis headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 297–303.
- Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA, et al. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalalgia* 2003; 23: 146–149.
- Gksel BK, Torun D, Karaca S, et al. Is low blood magnesium level associated with hemodialysis headache? *Headache* 2006; 46: 40–45.
- Jameson MD and Wiegmann TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Med Clin North Am* 1990; 74: 945–960.

**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.
- Furlan JC. Headache attributed to autonomic dysreflexia. *Neurology* 2011; 77: 792–798.
- Gipponi S, Venturelli E, Rao R, et al. Hypertension is a factor associated with chronic daily headache. *Neuro Sci* 2010; 31(Suppl 1): 171–173.
- Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, et al. 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, et al. Headache in patients with mild to moderate hypertension is generally not associated with simultaneous blood pressure elevation. *J Hypertens* 2000; 18: 437–444.
- Lance JW and Hinterberger H. Symptoms of pheochromocytoma, with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976; 33: 281–288.
- Land SH and Donovan T. Preeclampsia and eclampsia headache: classification recommendation [letter]. *Cephalalgia* 1999; 19: 67–69.
- Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, et al. Pheochromocytoma: a ten-year survey. *Q J Med* 1997; 90: 51–60.
- Mannelli M, Ianni L, Cilotti A, et al. Pheochromocytoma in Italy: a multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999; 141: 619–624.
- Sousa Melo E, Carrilho Aguiar F and Sampaio Rocha Filho PA. Dialysis headache: a narrative review. *Headache* 2017; 57: 161–164.
- Thomas JE, Rooke ED and Kvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966; 197: 754–758.
- Vaughan CJ and Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000; 356: 411–417. Walker JJ. Preeclampsia. *Lancet* 2000; 356: 1260–1265.
- 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: 631–633.
- Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M, et al. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27: 144–147.

**10.4 Cefaleia atribuída a hipotireoidismo**

- Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987; 27: 351–353.
- Arafah BM, Prunty D, Ybarra J, et al. The dominant role of increased intrasellar pressure in the pathogenesis of hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headaches in patients with pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85: 1789–1793.
- Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948; 29: 456–460.
- Levy MJ, Matharu MS, Meeran K, et al. The clinical characteristics of headache in patients with pituitary tumours. *Brain* 2005; 128: 1921–1930.
- Lima Carvalho MF, de Medeiros JS and Valenc, a MM. Headache in recent onset hypothyroidism: prevalence, characteristics and outcome after treatment with levothyroxine. *Cephalalgia* 2017; 37: 938–946.
- 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 and Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978; 18: 91–94.
- Malouf R and Brust JCM. Hypoglycemia: causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985; 17: 421–430.
- Mosek AC and Korczyn AD. Yom Kippur headache. *Neurology* 1995; 45: 1953–1955. Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol*

*Neurosurg Psychiatry* 1971; 34: 154–156.

Service FJ. Hypoglycemic disorders. In: Wyngaarden JB, Smith LH and Bennett JC (eds) *Cecil textbook of medicine*, 18th edition. Philadelphia: WB Saunders, 1992, pp.1310–1317.

#### **10.6 Cefaleia cardíaca**

Blacky RA, Rittelmeyer JT and Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987; 60: 730.

Bowen J and Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina: reproduction of symptoms during angioplasty. *Headache* 1993; 33: 238–239.

Chen SP, Fuh JL, Yu WC, et al. Cardiac cephalgia: case report and review of the literature with new ICHD-II criteria revisited. *Eur Neurol* 2004; 51: 221–226.

Fleetcroft R and Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J R Soc Med* 1985; 78: 676.

Grace A, Horgan J, Breathnach K, et al. Anginal headache and its basis. *Cephalgia* 1997; 17: 195–196.

Gutiérrez-Morlote J and Pascual J. Cardiac cephalgia is not necessarily an exertional headache: case report. *Cephalgia* 2002; 22: 765–766.

Lefkowitz D and Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982; 39: 130.

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

Vernay D, Deffond D, Fraysse P, et al. Walk headache: an unusual manifestation of ischemic heart disease. *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 patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

- 11.1 Cefaleia atribuída a patologia de osso craniano
- 11.2 Cefaleia atribuída a patologia 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 patologia dos olhos
  - 11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo de ângulo fechado
  - 11.3.2 Cefaleia atribuída a erros de refração
  - 11.3.3 Cefaleia atribuída a inflamação ocular
  - 11.3.4 Cefaleia troclear
- 11.4 Cefaleia atribuída a patologia dos ouvidos
- 11.5 Cefaleia atribuída a patologia 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 patologia dos dentes
- 11.7 Cefaleia ou dor facial atribuída a patologia da articulação temporomandibular (ATM)
- 11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioídeo
- 11.9 Cefaleia ou dor facial atribuída a outra patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas

### Codificada noutra local:

Cefaleias decorrentes de traumatismo da cabeça ou pescoço são classificadas no grupo 5. *Cefaleia atribuída a traumatismo cranioencefálico 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 nevrálgiformes com manifestações álgicas faciais, cervicais e/ou cefálicas são classificadas no grupo 13. *Nevralgias cranianas e outras dores faciais*.

### Comentário geral:

*Cefaleia primária, secundária ou ambas?*

As regras gerais para atribuição a outra patologia também se aplicam ao capítulo 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical*.

1. 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.
2. Quando uma *cefaleia primária preexistente* se torna crónica ou piora significativamente (a sua intensidade e/ou a frequência aumentam duas ou mais vezes) 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 patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical (ou um dos seus subtipos) desde que haja clara evidência de que essa patologia 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 outra estrutura facial ou cervical*. 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 craniocervicais.

Por 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 patologia 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 patologia ou lesão
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico ICHD-3.

### 11.1 Cefaleia atribuída a patologia de osso craniano

#### Codificado noutra local:

Cefaleia causada por traumatismo craniano está classificada em 5. *Cefaleia atribuída a traumatismo cranioencefálico e/ou cervical* ou um dos seus subtipos.



**Descrição:**

Cefaleia causada por uma lesão ou patologia dos ossos cranianos de origem não traumática

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, laboratorial ou imagiológica de uma patologia 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 patologia ou lesão óssea craniana
  2. Um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento da patologia ou lesão óssea craniana
    - b) a cefaleia melhora significativamente a par da melhoria da patologia ou lesão óssea craniana
  3. A cefaleia é exacerbada com a pressão aplicada no local da patologia ou lesão óssea craniana
  4. A cefaleia está localizada no local da patologia ou lesão óssea craniana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Comentário:** A maioria das alterações do crânio (exemplos: defeitos congénitos, fraturas, tumores, metástases) não são, geralmente, acompanhados por cefaleia. Exceções importantes são a osteomielite, mieloma múltiplo e doença de Paget. A cefaleia pode também ser causada por lesões da mastoide e por petrosite.

## 11.2 Cefaleia atribuída a patologia do pescoço

**Codificada noutra local:**

A Cefaleia causada por traumatismo cervical é classificada em 5. *Cefaleia atribuída a traumatismo cranioencefálico e/ou cervical* ou num dos seus subtipos.

**Descrição:**

Cefaleia causada por uma patologia que envolve qualquer estrutura do pescoço, incluindo os seus elementos ósseos, musculares ou de tecidos moles.

### 11.2.1 Cefaleia cervicogénica

**Codificada 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 patologia 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<sup>1</sup> de uma patologia ou lesão na coluna cervical ou nos tecidos moles do pescoço, reconhecidas por ser uma causa possível de cefaleia<sup>2</sup>.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. A cefaleia instalou-se em relação temporal com o início da patologia cervical ou com o aparecimento da lesão
  2. A cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da patologia 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<sup>3-5</sup>.

**Notas:**

1. Achados imagiológicos nos segmentos superiores da coluna cervical são comuns em doentes sem cefaleias; são sugestivos, mas não são evidência firme de causalidade
2. Tumores, fraturas, infeções e artrite reumatoide dos segmentos superiores da coluna cervical não foram formalmente validados como causas de cefaleias, mas aceita-se que preencham o critério B, em casos individuais. Espondilose cervical e osteocondrite podem ou não ser causas válidas de preencher o critério B, novamente considerando os casos individualmente.
3. 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 A 11.2.5 *Cefaleia atribuída a dor cervical miofascial* foi incluída no Apêndice.
4. A cefaleia causada por radiculopatia cervical superior tem sido postulada e, com base no conhecimento atual, 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*.
5. As características que tendem a distinguir a 11.2.1 *Cefaleia cervicogénica* de 1. *Enxaqueca* e 2. *Cefaleia tipo tensão* incluem, dor fixa lateralizada (sempre do mesmo lado), provocação da dor habitual por pressão digital nos músculos cervicais e pelo movimento céfálico 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*.



### 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.

#### Crítérios 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 ou conduziu ao seu diagnóstico
  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<sup>1</sup>
  4. existe sensibilidade à palpação das apófises espinhosas das primeiras três vértebras cervicais<sup>2</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>3</sup>.

#### Notas:

1. Apesar da retroflexão do pescoço agravar consistentemente a dor, isso também costuma ocorrer com a rotação e a deglutição.
2. Os tecidos acima das apófises transversas das três primeiras vértebras estão geralmente dolorosos ou sensíveis à palpação.
3. A disseção alta da carótida (ou outra lesão carotídea ou pericarotídea) deve ser excluída antes de se poder confirmar o diagnóstico de 11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea.

**Comentários:** A temperatura corporal e a velocidade de sedimentação (VS) estão geralmente elevadas na tendinite retrofaríngea.

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.

### 11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia craniocervical

#### Descrição:

Cefaleia causada por distonia que envolve os músculos cervicais, com movimentos anormais ou defeito postural do pescoço ou cabeça resultantes de hiperatividade muscular.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor cervical ou cefaleia posterior preenchendo o critério C
- B. Distonia craniocervical 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 craniocervical
  2. a cefaleia agravou-se significativamente a par da progressão da distonia craniocervical
  3. a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da distonia craniocervical
  4. a localização da cefaleia corresponde à localização dos músculos distónicos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** As distonias focais da cabeça e do pescoço acompanhadas por 11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia craniocervical são a distonia faríngea, o torcicolo espasmódico, a distonia mandibular, a distonia lingual e uma combinação das distonias cranianas e cervical (distonia segmentar craniocervical). A dor é presumivelmente causada pela contração muscular local e alterações secundárias de sensibilização.

### 11.3 Cefaleia atribuída a patologia dos olhos

#### Descrição:

Cefaleia causada por uma patologia que envolve um ou ambos os olhos.

#### 11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo de ângulo fechado

##### Descrição:

Cefaleia, habitualmente unilateral, causada pelo glaucoma agudo de ângulo fechado e associada a outros sinais e sintomas desta perturbação.

##### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Diagnóstico de Glaucoma agudo de ângulo estreito com documentação de aumento da pressão intraocular;
- 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.

**Comentários:** O glaucoma agudo de ângulo estreito 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.

**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 patologia inflamatória 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 reconhecida como causadora de dor I
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da patologia ocular
  - 2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia piorou significativamente a par do agravamento da patologia ocular
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da patologia 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 patologia ocular<sup>2</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Notas:**

- 1. As doenças inflamatórias oculares que se reconhecem como causadoras de cefaleias incluem a irite, uveíte, ciclite, esclerite, coroidite, conjuntivite e inflamação córnea.
- 2. Dado que os territórios nociceptivos se sobrepõem e convergem (originando padrões complexos de dor referida), qualquer fonte de dor localizada no globo ocular pode provocar cefaleia em qualquer zona da cabeça. Apesar

disso, se a patologia ocular é unilateral, a cefaleia será provavelmente ipsilateral.

**Comentário:** A inflamação ocular pode apresentar-se de muitas formas e pode ser categorizada de forma variada - pela localização anatómica (i.e., irite, ciclite, coroidite), pela evolução (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).

**11.3.4 Cefaleia troclear**

**Termos previamente utilizados:** Cefaleia atribuída a trocleíte. Uma patologia não inflamatória associada com disfunção troclear, designada por *Cefaleia Troclear Primária*, produz dor nas regiões trocleares e teporo-parietais que agrava com a superversão do olho. É diagnosticado e tratado de forma idêntica à trocleíte e, portanto, incluída no 11.3.4 *Cefaleia Troclear*.

**Descrição:**

Cefaleia, geralmente de localização frontal e/ou peri-orbitária, com ou sem dor ocular, causada por disfunção ou inflamação peritroclear. É frequentemente exacerbada pelos movimentos oculares.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia peri-orbitária e/ou frontal preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e/ou imagiológica de disfunção ou inflamação troclear - inflamação ou disfunção incluem sensibilidade na palpação da trocla na órbita superomediana
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  - 1. dor ocular unilateral
  - 2. cefaleia agravada por movimentos oculares<sup>1</sup>
  - 3. a cefaleia melhorou significativamente após injeção de anestésico local ou corticosteroide na região peritroclear
  - 4. A cefaleia é localizada e ipsilateral à tróclea implicada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Nota:**

- 1. Em particular nos movimentos verticais.

**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 enxaqueca em doentes com I. *Enxaqueca*, que deve ser classificada e codificada em conformidade com o seu tipo ou sub-tipo.

11.3.4 *Cefaleia Troclear* pode ser provocada pela leitura.

**11.4 Cefaleia atribuída a patologia dos ouvidos****Descrição:**

Cefaleia causada por uma patologia 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 patologia infecciosa, neoplásica ou outra patologia 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 patologia ou lesão do ouvido
  2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravamento ou da progressão da patologia ou lesão do ouvido
    - b) a cefaleia melhorou significativamente a par da melhoria da patologia 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 patologia ou lesão do ouvido ser unilateral, a cefaleia localiza-se ipsilateralmente
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** Dado que os territórios nociceptivos da cabeça e pescoço se sobrepõem e convergem, parece claro que uma patologia 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 patologia 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 patologia 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<sup>1</sup>

**Nota:**

1. 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.

**Comentários:** 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.

Um episódio de 1. *Enxaqueca* pode ser desencadeada ou exacerbada por patologia nasal ou sinusal.

### 11.5.2 Cefaleia atribuída a rinosinusite crónica ou recorrente

**Descrição:**

Cefaleia causada por patologia 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.

**Comentário:** Tem sido controverso se a sinusite crónica pode produzir cefaleia persistente. Estudos recentes parecem suportar esta causalidade. No entanto, alterações patológicas observadas nos exames de imagem ou por endoscopia correlacionando-se com a descrição da dor pelo paciente não são, por si só, suficientes para estabelecer o diagnóstico de 11.5.2 *Cefaleia atribuída a rinosinusite crónica ou recorrente*.

## 11.6 Cefaleia atribuída a patologia dos dentes

### Descrição:

Cefaleia causada por uma patologia envolvendo os dentes.

### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e/ou imagiológica de patologia ou lesão de um ou mais dentes, reconhecida como capaz de provocar cefaleias.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início ou aparecimento da patologia ou lesão
  2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia agravou significativamente a par do agravar ou progressão da patologia ou lesão
    - b) a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da patologia ou lesão
  3. a cefaleia é exacerbada pela palpação, sondagem ou pressão aplicada no dente(s) afetado
  4. no caso da patologia ou lesão ser unilateral, a cefaleia localiza-se ipsilateralmente
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** As alterações dos dentes frequentemente causam dor de dente e/ou dor facial, mas podem apresentar dor referida à cabeça. As causas mais comuns de 11.6 *Cefaleia atribuída a perturbações dos dentes* são a infeção e/ou abscessos endodónticos ou periodonticos, ou a irritação traumática como a pericoronite, ao redor de um terceiro molar (dente do siso) inferior parcialmente exteriorizado.

## 11.7 Cefaleia atribuída a patologia da articulação da temporomandibular (ATM)

### Classificada noutra local:

Doenças mandibulares que não a disfunção temporomandibular, tais como a neoplasia, osteomielite ou fratura da mandíbula produzem dor localizada que pode irradiar para a face e cabeça, mas raramente uma cefaleia isolada. Quando a cefaleia ocorre neste contexto, deve-se codificar como 11.9 *Cefaleia ou dor facial atribuída a outra patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outras estruturas*.

### Descrição:

Cefaleia causada por patologia que envolve as estruturas da região temporo-mandibular.

### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia<sup>1</sup> preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica de um processo patológico doloroso afetando elementos das articulações temporo-mandibulares, músculos da mastigação e/ou estruturas associadas uni ou bilaterais.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:
  1. cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da patologia temporomandibular ou conduziu à sua identificação
  2. a cefaleia é exacerbada pelos movimentos da mandíbula, função (p. ex. mastigação) e/ou parafunção (p. ex. bruxismo) da mandíbula.

3. a cefaleia é provocada na avaliação clínica pela palpação do músculo temporal e/ou pelo movimento passivo de mobilização da mandíbula

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>2</sup>.

### Notas:

1. Usualmente de localização temporal, uni ou bilateral
2. Existe alguma sobreposição entre 11.7 *Cefaleia atribuída a patologia da articulação da temporomandibular (ATM)* resultante da tensão muscular e 2. *Cefaleia de Tensão*. Quando o diagnóstico de síndrome de ATM é incerta, a cefaleia deverá ser classificada e codificada como 2. *Cefaleia de Tensão* ou num dos seus subtipos (presumivelmente associada a dor pericraniana).

**Comentário:** A 11.7 *Cefaleia atribuída a patologia da articulação temporomandibular (ATM)* é geralmente mais proeminente nas regiões temporais, faciais pré-auriculares e/ou nos músculos masséteres. Pode ser unilateral, mas é provável que seja bilateral quando a patologia subjacente envolve ambas as regiões temporomandibulares. A dor referida à face é comum; depois da odontalgia, a disfunção da ATM é a causa mais frequente de dor facial.

Os geradores da dor incluem deslocamento de disco, osteoartrite da articulação, doença degenerativa e/ou hiperatividade e dor miofascial regional.

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 de dor orofacial da Rede do Consórcio RDC/TMD Internacional.

## 11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioideu

**Termo previamente utilizado:** 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.

### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia ou dor cervical, faríngea e/ou facial preenchendo o critério C<sup>1</sup>
- 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 significativamente melhorada pela injeção de um agente anestésico no ligamento estil-hioideu ou por estiloidectomia.
  4. a dor é ipsilateral ao lado do ligamento estilo-hioideu inflamado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

**Nota:**

A 11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioideo 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 patologia 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 patologia 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 patologia ou lesão do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical reconhecidamente 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 patologia ou aparecimento da lesão
  2. um ou ambos os seguintes:
    - a) a cefaleia e/ou dor facial agravou significativamente a par da progressão da patologia ou lesão;
    - b) a cefaleia e/ou dor facial melhorou significativamente ou resolveu a par da melhoria ou resolução da patologia 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.

**Bibliografia****11.1 Cefaleia atribuída a patologia de osso craniano**

- Bhatoo 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. *Rofu Fortschr Geb Rontgenstr 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 Psychiat* 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 Psychiat* 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 Bakkeiteig LS. Prevalence of cervicogenic headache: Va<sup>o</sup> ga<sup>o</sup> 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 Psychiat* 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 craniocervical**

- 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.

**11.3 Cefaleia atribuída a perturbações dos olhos**

- Akinci A, Güven A, Degerliyurt A, et al. The correlation between headache and refractive errors. *J AAPOS* 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 evidencebased practice. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001; 21: 45–50.
- Levis 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.
- Nesher R, Mimouni MD, Khoury S, et al. Delayed diagnosis of subacute angle closure glaucoma in patients presenting with headaches. *Acta Neurol Belg* 2014; 114: 269–272.
- Shindler KS, Sankar PS, Volpe NJ, et al. Intermittent headaches as the presenting sign of subacute angleclosure glaucoma. *Neurology* 2005; 65: 757–758.
- Smith JH, Garrity JA and Boes CJ. Clinical features and long-term prognosis of trochlear headaches. *Eur J Neurol* 2014; 21: 577–585.
- Tychsen L, Tse DT, Ossoinig K and Anderson RL. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984; 91: 1075–1079.



- Yangüela J, Pareja JA, Lopez N and Sanchez del Rio M. Trochleitis and migraine headache. *Neurology* 2002;58: 802–805.
- Yangüela 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 patologia do nariz ou dos seios perinasais**
- Aseth 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.
- 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.
- 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, Bracikowski 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.
- 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.
- Seiden AM and Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34: 227–241.
- 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.
- Yoon MS, Mueller D, Hansen N, et al. Prevalence of facial pain in migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 2009; 30: 92–96.
- 11.6 A cefaleia atribuída a patologia dos dentes**
- Alonso AA and Nixdorf DR. Case series of four different headache types presenting as tooth pain. *J Endod* 2006; 32: 1110–1113.
- Fabri GM, Siqueira SR, Simione C, et al. Refractory craniofacial pain: is there a role of periodontal disease as a comorbidity? *Arq Neuropsiquiatr* 2009;67(2B): 474–479.
- Murphy E and Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001; 47: 46–58.
- 11.7 Cefaleia atribuída a patologia temporomandibular (ATM)**
- Ballegaard V, Thede-Schmidt-Hansen P, Svensson P, et al. Are headache and temporomandibular disorders related? A blinded study. *Cephalalgia* 2008; 28: 832–841.
- 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.
- Franco AL, Goncalves DA, Castanharo SM, et al. Migraine is the most prevalent primary headache in individuals with temporomandibular disorders. *J Orofac Pain* 2010; 24: 287–292.
- Glaros AG, Urban D and Locke J. Headache and temporomandibular disorders: evidence for diagnostic and behavioural overlap. *Cephalalgia* 2007; 27:542–549.
- 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.
- 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.
- Molina OF, dos Santos JuÃLnior J, Nelson SJ, et al. 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 R Soc Med* 1978; 71: 748–754.
- Schiffman ES, Ohrbach R, List T, et al. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders (TMD). *Cephalalgia* 2012; 32: 683–692.
- 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 Orofac Pain* 2014; 28: 6–27.
- 11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hioideo**
- 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 doença psiquiátrica

12.1 Cefaleia atribuída a perturbação de somatização

12.2 Cefaleia atribuída a perturbação psicótica

### Codificadas 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 classificadas e codificadas como tipos ou subtipos de 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, uma comorbilidade frequente. Contudo, pode existir uma relação causal entre uma nova cefaleia ou uma cefaleia que se agrave significativamente e uma doença psiquiátrica. As regras gerais para atribuição de uma causa psiquiátrica descrevem-se em 12. *Cefaleia atribuída a doença psiquiátrica*, com alguma adaptabilidade.

1. Quando ocorre pela primeira vez *uma nova cefaleia* em estreita relação temporal com uma doença psiquiátrica e a causa é confirmada, a cefaleia é codificada como cefaleia secundária a essa perturbação. Isto também é verdade quando a nova cefaleia tem as características de qualquer uma das cefaleias primárias codificadas na Parte Um da ICHD-3.
2. Quando uma *cefaleia preexistente* com as características de cefaleia primária, *piora significativamente* (usualmente significa que frequência e/ou a gravidade aumentam duas ou mais vezes) em estreita relação temporal com uma doença psiquiátrica, e a causa é confirmada, ambos os diagnósticos, o da cefaleia inicial e o diagnóstico de 12. *Cefaleia atribuída a doença psiquiátrica* (ou um dos seus tipos), devem ser atribuídos, desde que haja clara evidência de que esta perturbação pode provocar cefaleia.
3. Quando em qualquer dos casos, não se confirma uma relação de causa e efeito, a cefaleia primária preexistente e a doença psiquiátrica devem diagnosticar-se separadamente.

Ainda não foi descrita uma cefaleia crónica atribuída a doença 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 doença 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 doença 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 sem nenhuma relação causal. As

cefaleias ocorrem por coincidência com várias perturbações psiquiátricas, incluindo perturbações depressivas (perturbação depressiva *major*, como episódio único ou recorrente e 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 doença psiquiátrica.

Contudo, os dados epidemiológicos mostram que as cefaleias e as perturbações psiquiátricas são comórbidas com mais frequência do que aquela que seria expectável pelo simples acaso. Fatores subjacentes comuns podem causar ou predispor a ambos os tipos de perturbação; alternativamente, ou também fatores confusionais podem levar a que a comorbilidade seja sobrestimada (por exemplo, os doentes que recebem um diagnóstico têm maior probabilidade de ter outro, apenas porque recebem maior atenção médica). Também são possíveis associações genuínas, com a cefaleia a causar perturbação psiquiátrica, a perturbação psiquiátrica a causar cefaleia, ou existir uma influência recíproca (bidirecional) entre a cefaleia e a perturbação psiquiátrica.

Neste contexto, embora seja possível que as cefaleias que ocorrem exclusivamente em associação com algumas perturbações psiquiátricas comuns, tais como perturbações depressivas, perturbações de ansiedade e perturbações relacionadas com trauma/stress possam ser atribuídas a estas perturbações, as dúvidas persistem devido à relativa falta de evidência da relação causal. Como consequência, os critérios das cefaleias atribuídas a estas perturbações psiquiátricas e a todas as outras, à exceção de duas, 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 psiquiátrica comórbida para a abordagem adequada destas cefaleias. Nas crianças e adolescentes as cefaleias primárias (1. *Enxaqueca*, 2.2 *Cefaleia tipo tensão episódica frequente* e sobretudo 2.3 *Cefaleia tipo tensão crónica*) são frequentemente comórbidas com perturbações psiquiátricas. As perturbações do sono, a perturbação de stress pós-traumático (PSPT), a perturbação de ansiedade social (fobia escolar), a perturbação de hiperatividade/defeito de atenção (PHDA), 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 doença psiquiátrica, é necessário primeiro saber se existe ou não uma doença psiquiátrica concomitante. Recomenda-se que seja inquirida em todos os doentes com cefaleias a presença de sintomas de doenças psiquiátricas comórbidas comuns, tais como perturbações depressivas e de ansiedade. Quando se suspeita que uma perturbação psiquiátrica possa ser uma possível causa

de cefaleia, recomenda-se, então, uma avaliação realizada por um psiquiatra ou psicólogo experientes.

## 12.1 Cefaleia atribuída a perturbação de somatização<sup>1</sup>

### 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<sup>1</sup> 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 gastrointestinais para além da dor (exemplo: náuseas, meteorismo, vômitos, 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 vômitos 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)
- A. 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 remittente, 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
- B. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### Nota:

É de notar que a perturbação de somatização per se 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, e/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 só será possível fazer esta atribuição de diagnóstico, quando a cefaleia faça parte de um lato padrão de queixas somáticas múltiplas. Logo, a ICHD-3 continua a considerar a definição de perturbação de somatização da DSM-IV.

**Comentário:** 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 tratamento médico não são adequados.

## 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<sup>1</sup>
- 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, ou levou ao seu diagnóstico
  2. A cefaleia melhorou após remissão do delírio
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.<sup>2</sup>

### Notas:

1. Por exemplo: 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.

- Quando o doente desenvolve primeiro a cefaleia (exemplo: uma das cefaleias primárias classificadas na Parte um da ICHD-3) 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 não deve ser *atribuída* à perturbação psiquiátrica; em vez disso, a cefaleia deve ser classificada e codificada como uma cefaleia primária e ao paciente deve ser dado o diagnóstico adicional de *perturbação delirante de tipo somático*.

**Comentários:** Os delírios são crenças falsas e fixas, baseadas em interpretações incorretas acerca da realidade, que são firmemente sustentadas pelo doente, apesar de provas óbvias, em sentido 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 ser repetidamente explicado e provado pelos profissionais competentes que não existe tal doença.

#### 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. *Cephalgia* 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. *Cephalgia* 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.
- Marazzitti 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. *Cephalgia* 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. *Cephalgia* 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.

Yutzky S. Somatoform disorders. In: Tasman A, Kay J and Lieberman JA (eds). *Psychiatry*, 2nd ed. Chichester: John Wiley and Sons 2003: 1419–1420.



## Parte 3

### Neuropatias cranianas dolorosas, outras dores faciais e outras cefaleias

#### 13. Lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais

#### 14. Outras cefaleias





## 13. Lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais

- 13.1 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo trigémeo
  - 13.1.1 Nevralgia do trigémeo
    - 13.1.1.1 Nevralgia do trigémeo clássica
      - 13.1.1.1.1 Nevralgia do trigémeo clássica puramente paroxística
      - 13.1.1.1.2 Nevralgia do trigémeo clássica com dor contínua concomitante
    - 13.1.1.2 Nevralgia do trigémeo secundária
      - 13.1.1.2.1 Nevralgia do trigémeo atribuída a esclerose múltipla
      - 13.1.1.2.2 Nevralgia do trigémeo atribuída a lesão ocupando espaço
      - 13.1.1.2.3 Nevralgia do trigémeo atribuída a outra causa
    - 13.1.1.3 Nevralgia do trigémeo idiopática
      - 13.1.1.3.1 Nevralgia do trigémeo idiopática, puramente paroxística
      - 13.1.1.3.2 Nevralgia do trigémeo idiopática com dor contínua concomitante
  - 13.1.2 Neuropatia trigeminal dolorosa
    - 13.1.2.1 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a herpes zóster
    - 13.1.2.2 Nevralgia trigeminal pós-herpética
    - 13.1.2.3 Neuropatia trigeminal dolorosa pós-traumática
    - 13.1.2.4 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outra perturbação
    - 13.1.2.5 Neuropatia trigeminal dolorosa idiopática
- 13.2 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo glossofaríngeo
  - 13.2.1 Nevralgia do glossofaríngeo
    - 13.2.1.1 Nevralgia do glossofaríngeo clássica
    - 13.2.1.2 Nevralgia do glossofaríngeo secundária
    - 13.2.1.3 Nevralgia do glossofaríngeo idiopática
  - 13.2.2 Neuropatia glossofaríngea dolorosa
    - 13.2.2.1 Neuropatia glossofaríngea dolorosa atribuída a causa conhecida
    - 13.2.2.2 Neuropatia glossofaríngea dolorosa idiopática
- 13.3 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo intermediário
  - 13.3.1 Nevralgia do nervo intermediário
    - 13.3.1.1 Nevralgia clássica do nervo intermediário
    - 13.3.1.2 Nevralgia secundária do nervo intermediário
    - 13.3.1.3 Nevralgia idiopática do nervo intermediário
  - 13.3.2 Neuropatia dolorosa do nervo intermediário
    - 13.3.2.1 Neuropatia dolorosa do nervo intermediário atribuída ao herpes zóster
    - 13.3.2.2 Nevralgia pós-herpética do nervo intermediário
    - 13.3.2.3 Neuropatia dolorosa do nervo intermediário atribuída a outra perturbação
    - 13.3.2.4 Neuropatia dolorosa do nervo intermediário idiopática
- 13.4 Nevralgia occipital
- 13.5 Síndrome pescoço-língua
- 13.6 Nevrite ótica dolorosa
- 13.7 Cefaleia atribuída a paralisia isquémica do nervo motor ocular
- 13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt
- 13.9 Síndrome oculossimpática paratrigeminal (de Raeder)
- 13.10 Neuropatia oftalmopléica dolorosa recorrente
- 13.11 Síndrome do ardor bucal (SAB)

- 13.12 Dor facial persistente idiopática (DFPI)
- 13.13 Dor neuropática central
  - 13.13.1 Dor neuropática central atribuída a Esclerose Múltipla
  - 13.13.2 Dor neuropática central pós acidente vascular cerebral

### Introdução

Este capítulo adota um sistema de classificação para as lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais, baseado num consenso entre a Sociedade Internacional de Cefaleias (IHS) e a Sociedade Internacional para o Estudo da Dor (IASP).

A classificação nosológica existente das dores dos nervos cranianos não retrata totalmente as diferenças subtis entre as várias condições. Contudo, em vez de abandonar termos de diagnóstico há muito estabelecidos, esta classificação mantém-nos, fornecendo definições detalhadas para os diferentes diagnósticos e seus tipos, subtipos e subformas.

As fibras aferentes dos nervos trigémeo, intermediário, glossofaríngeo e vago bem como as primeiras raízes cervicais através dos nervos occipitais, conduzem o impulso nociceptivo para as vias centrais no tronco cerebral e áreas cerebrais que processam a nociceção e a dor na cabeça e no pescoço. O cérebro reconhece a dor na área inervada.

A dor pode manifestar-se em qualquer das muitas distintas formas que se acredita refletirem diferenças na fisiopatologia neuronal, mesmo que os detalhes não sejam bem conhecidos. O que é conhecido é que a dor facial neuropática pode ser classificada com base na sua etiologia e características clínicas distintas. Fulcral para este conceito é a determinação clínica inicial do principal grupo de diagnóstico em que a dor do doente melhor se insere, a que deve seguir-se as investigações etiológicas para determinação dos tipos e subtipos de diagnóstico e para elaboração das decisões terapêuticas.

Há vários eixos de classificação.

#### a) **Sindromologia: nevralgia ou neuropatia**

A divisão entre, por exemplo, nevralgia do trigémeo e neuropatia trigeminal deverá ser vista como uma forma pragmática de distinguir condições em que a apresentação clínica e a abordagem terapêutica diferem, dado que as duas condições não podem ser classificadas com base na patofisiologia ou patologia atualmente conhecidas. O mesmo se aplica às dores associadas aos nervos glossofaríngeo e intermediário.

Uma causa importante de dor de nervo craniano é o herpes zóster. Não obstante o facto da dor trigeminal que se segue ao herpes zóster provavelmente levar a diferentes tipos de alterações patológicas nas vias trigeminais (p.ex: “nociceptor irritativo” versus “tipo desafereciação”), os dados disponíveis são demasiado limitados para os classificar como nevralgia versus neuropatia. Por isso, o termo bem estabelecido, *nevralgia pós-herpética* é mantido.

#### b) **Localização: dor neuropática central ou periférica**

Uma lesão ou ativação indevida destes nervos (dor neuropática periférica) ou das suas vias centrais (dor neuropática central), causa dor neuropática na face.

#### c) **Etiologia: clássica, idiopática ou secundária**

A causa da dor neuropática pode ser clara, tal como infeção pelo vírus varicela zóster ou uma alteração estrutural (p. ex: placa de esclerose múltipla) demonstrada por imagem; tal dor é designada secundária e atribuída à causa. Noutros casos nenhuma causa é aparente (designada idiopática).

Para as nevralgias do trigémeo, glossofaríngeo e do intermediário

o termo *clássica* é reservado para casos em que a imagem e a cirurgia revelaram compressão vascular do respetivo nervo. Estritamente falando, as nevralgias clássicas são *secundárias* (a compressão neurovascular) mas é benéfico separá-las das outras causas devido a opções terapêuticas mais amplas e fisiopatologia neuronal potencialmente diferente.

## 13.1 Dor atribuída a uma lesão ou doença do nervo trigémeo

### 13.1.1 Nevralgia do trigémeo

**Termos previamente utilizados:** Tic doloroso, nevralgia do trigémeo primária.

#### Descrição:

É uma afeção caracterizada por dor recorrente, unilateral, breve, tipo choque elétrico, de início e fim abruptos, limitada ao território de distribuição de uma ou mais divisões do nervo trigémeo e despertada por estímulos inócuos. Pode desenvolver-se sem causa aparente ou ser o resultado de outra patologia diagnosticada. Adicionalmente, pode haver uma dor facial contínua concomitante de intensidade moderada na distribuição do(s) ramo(s) do nervo afetado.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral na distribuição de uma ou mais divisões do nervo trigémeo sem irradiação para além dele<sup>1</sup> e preenchendo os critérios B e C
- B. A dor tem todas as seguintes características:
  1. durando de uma fração de segundo a dois minutos<sup>2</sup>
  2. intensidade severa<sup>3</sup>
  3. tipo choque elétrico, em fisgada, facada ou guinada
- C. Precipitada por estímulos inócuos dentro do território do trigémeo afetado<sup>4</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. Em alguns doentes, a dor pode irradiar para outro ramo do trigémeo, mas permanece dentro do território dos dermatómos do nervo.
2. A duração pode ir variando ao longo do tempo, com os paroxismos tornando-se mais prolongados. Uma minoria de doentes irá referir crises durando predominantemente mais de 2 minutos
3. A dor pode ir tornando-se mais intensa com o tempo.
4. Algumas crises podem ser, ou parecerem ser, espontâneas, mas deve haver uma história ou achado de dor provocada por um estímulo inócuo, de modo a preencher este critério. Idealmente, o clínico examinador deverá tentar confirmar a história replicando o fenómeno desencadeador. Contudo, isso pode não ser sempre possível por o doente se recusar, por localização inacessível da zona gatilho e/ou por outros fatores.

**Comentários:** O diagnóstico de 13.1.1. *Nevralgia do trigémeo* pode ser estabelecido clinicamente. As investigações destinam-se a identificar uma causa provável.

Para além do fenómeno desencadeante, a maior parte dos doentes com 13.1.1 *Nevralgia do trigémeo* não apresentam alterações sensitivas no território de distribuição do nervo trigémeo a não ser que sejam usados métodos avançados (p.ex avaliação quantitativa

da sensibilidade). Contudo, em alguns, o exame neurológico pode revelar défices sensitivos que deverão conduzir a uma rápida investigação por neuroimagem para explorar uma possível causa. O diagnóstico de subformas tais como 13.1.1.1 *Nevralgia do trigémeo clássica*, 13.1.1.2 *Nevralgia do trigémeo secundária* ou 13.1.1.3 *Nevralgia do trigémeo idiopática* é então possível.

Quando muito severa, a dor pode despertar contração dos músculos da face do lado afetado (tic doloroso).

Sintomas autonómicos ligeiros tais como lacrimejo e/ou hiperemia conjuntival ipsilateral podem estar presentes.

Depois de um paroxismo doloroso há geralmente um período refratário durante o qual a dor não pode ser despertada.

#### 13.1.1.1 Nevralgia do trigémeo clássica

##### Descrição:

Nevralgia do trigémeo desenvolvendo-se sem causa aparente a não ser compressão neurovascular.

##### Crítérios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios de 13.1.1. *Nevralgia do trigémeo*
- B. Demonstração de compressão neurovascular (não simples contacto) com alterações morfológicas<sup>1</sup> na raiz do nervo trigémeo, por RMN ou durante a cirurgia.

##### Nota:

1. Tipicamente atrofia ou desvio.

**Comentários:** Atrofia da raiz do nervo e/ou desvio devido à compressão neurovascular estão independentemente associados com os sinais e sintomas da 13.1.1 *Nevralgia do trigémeo*. Quando estas alterações anatómicas estão presentes, a situação é diagnosticada como 13.1.1.1 *Nevralgia do trigémeo clássica*. O local comum da compressão neurovascular é na zona de entrada da raiz estando a compressão por uma artéria mais claramente associada com sintomas do que a compressão por uma veia. É possível, utilizando técnicas por RMN medir o volume e a área de secção transversal da raiz. As alterações atróficas podem incluir desmielinização, perda neuronal, alterações na microvascularização e outras alterações morfológicas. Embora o mecanismo exato pelo qual as alterações atróficas no nervo trigémeo contribuem para gerar a dor, alguma evidência sugere que quando presente pré-operatoriamente, prediz uma boa evolução após a descompressão microvascular.

Muitos doentes com 13.1.1.1 *Nevralgia do trigémeo clássica* têm memória do início da dor.

A 13.1.1.1 *Nevralgia do trigémeo clássica* geralmente surge na segunda ou terceira divisão do nervo. A dor raramente ocorre bilateralmente (e sequencialmente em vez de concomitantemente).

A 13.1.1.1 *Nevralgia do trigémeo clássica* pode ser precedida por um período de dor contínua atípica designada, na literatura, por pré-nevralgia do trigémeo.

Entre os paroxismos, a maior parte dos doentes estão assintomáticos. Na subforma 13.1.1.1.2 *Nevralgia do trigémeo clássica* com dor contínua concomitante há, na área afetada, uma dor subjacente prolongada.

### 13.1.1.1.1 Nevralgia do trigémeo clássica, puramente paroxística

#### Descrição:

Nevralgia do trigémeo clássica sem dor facial persistente subjacente.

#### Critérios de diagnóstico:

- Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1.1 *Nevralgia do trigémeo clássica*
- Entre as crises, ausência de dor no território afetado do trigémeo.

**Comentários:** A 13.1.1.1.1 *Nevralgia do trigémeo clássica puramente paroxística* geralmente responde, pelo menos inicialmente à farmacoterapia (especialmente carbamazepina ou oxcarbazepina).

### 13.1.1.1.2 Nevralgia do trigémeo clássica com dor contínua concomitante

**Termos previamente utilizados:** Nevralgia do trigémeo atípica; nevralgia do trigémeo do tipo 2.

#### Descrição:

Nevralgia do trigémeo clássica com dor facial persistente subjacente.

#### Critérios de diagnóstico:

- Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1.1 *Nevralgia do trigémeo clássica*
- Dor concomitante, contínua ou quase contínua, entre as crises na distribuição trigeminal afetada.

**Comentários:** Sensibilização periférica ou central pode ser a responsável pela dor contínua.

### 13.1.1.2 Nevralgia do trigémeo secundária

#### Descrição:

Nevralgia do trigémeo<sup>1</sup> causada por uma doença subjacente. O exame clínico mostra alterações sensitivas numa proporção significativa destes doentes.

#### Critérios de diagnóstico:

- Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1 *Nevralgia do trigémeo* quer puramente paroxística quer associada com dor concomitante, contínua ou quase contínua
- Foi demonstrada uma patologia subjacente conhecida como sendo capaz de causar e explicar a nevralgia<sup>1</sup>
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.<sup>2</sup>

#### Notas:

- Causas reconhecidas são tumores do ângulo pontocerebeloso, malformações arterio-venosas e esclerose múltipla.
- A RMN é o método mais indicado para detetar uma causa subjacente para a 13.1.1.2 *Nevralgia do trigémeo secundária*. Outras investigações podem incluir registo neurofisiológico dos reflexos trigeminais e potenciais evocados trigeminais indicados em doentes que não possam ser submetidos a RMN.

### 13.1.1.2.1 Nevralgia do trigémeo atribuída a esclerose múltipla

#### Codificado noutra local:

- 13.1.3.1 *Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla*.

#### Descrição:

Nevralgia do trigémeo causada por uma ou mais placas de esclerose múltipla (EM) na protuberância ou na zona de entrada da raiz nervosa, e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos ou laboratoriais de EM.

#### Critérios de diagnóstico:

- Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1 *Nevralgia do trigémeo*
- Ambos os seguintes:
  - Foi diagnosticada esclerose múltipla (EM)
  - Foi demonstrada por RMN uma placa de EM na zona de entrada da raiz do trigémeo ou na protuberância afetando as aferências primárias intraponticas ou a sua presença é sugerida por estudos neurofisiológicos<sup>1</sup>, evidenciando perturbação das vias trigeminais
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

- Reflexo do pestanejo ou potenciais evocados trigeminais.

**Comentários:** A 13.1.1.2.1 *Nevralgia do trigémeo atribuída a esclerose múltipla* ocorre em 2 a 5% dos doentes com esclerose múltipla (EM), por vezes bilateralmente. Contrariamente, a EM é detetada em apenas 2-4% dos casos de 13.1.1 *Nevralgia do trigémeo*. Os sintomas de nevralgia do trigémeo raramente são uma forma de apresentação de EM.

As lesões na protuberância afetam os terminais centrais intraponticos das aferências trigeminais que se projetam sobre os núcleos trigeminais do tronco cerebral. Lesões ponticas afetando os neurónios de segunda ordem do feixe trigeminotalâmico provocam geralmente uma dor não paroxística e/ou disestesias e devem ser classificadas como 13.1.3.1 *Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla*.

Nalguns doentes com EM encontra-se compressão neurovascular da raiz do trigémeo. Pensa-se que a EM aumenta a suscetibilidade da raiz do nervo para os efeitos da compressão levando mais prontamente à dor paroxística.

Doentes com 13.1.1.2.1 *Nevralgia do trigémeo atribuída a esclerose múltipla* beneficiam menos com a farmacoterapia e intervenções cirúrgicas do que os com 13.1.1.1 *Nevralgia do trigémeo clássica*.

### 13.1.1.2.2 Nevralgia do trigémeo atribuída a lesão ocupando espaço

#### Descrição:

Nevralgia do trigémeo causada pelo contacto entre o nervo trigémeo afetado e a lesão ocupando espaço.

#### Critérios de diagnóstico:

- Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1 *Nevralgia do trigémeo*
- Ambos os seguintes:
  - Foi demonstrada uma lesão ocupando espaço em contacto com o nervo trigémeo afetado

2. A dor desenvolveu-se após a identificação da lesão ou levou à sua descoberta
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** Os doentes com 13.1.1.2.2 *Nevralgia do trigêmeo atribuída a lesão ocupando espaço* podem ter ou não sinais sensitivos detetáveis enquanto que os testes eletrofisiológicos tais como os reflexos trigeminais do tronco cerebral evidenciam alterações em quase todos os casos.

### 13.1.1.2.3 Nevralgia do trigêmeo atribuída a outra causa

**Descrição:**

Nevralgia do trigêmeo causada por uma doença subjacente para além das descritas acima.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1. *Nevralgia do trigêmeo*, quer puramente paroxística quer associada a dor concomitante, contínua ou quase contínua, mas não necessariamente unilateral
- B. Ambos os seguintes:
1. Foi diagnosticada uma perturbação diferente das descritas acima, mas capaz de causar nevralgia do trigêmeo<sup>1</sup>
  2. A dor desenvolveu-se após o início da perturbação ou levou à sua descoberta
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Nota:**

1. São causas reconhecidas deformidades dos ossos da base do crânio, doenças do tecido conetivo, malformações arterio-venosas, fistulas arterio-venosa durais e causas genéticas de neuropatia ou de hiperexcitabilidade do nervo.

### 13.1.1.3 Nevralgia do trigêmeo idiopática

**Descrição:**

Nevralgia do trigêmeo em que nem os testes eletrofisiológicos nem a RMN evidenciam alterações significativas.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1. *Nevralgia do trigêmeo*, quer puramente paroxística quer associada com dor concomitante, contínua ou quase contínua
- B. Nem a 13.1.1.1 *Nevralgia do trigêmeo clássica* nem a 13.1.1.2 *Nevralgia do trigêmeo secundária* foram confirmadas por investigação adequada incluindo testes neurofisiológicos e RMN<sup>1</sup>
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Nota:**

1. O contacto entre um vaso sanguíneo e o nervo trigêmeo e/ou raiz do nervo é um achado comum em exames de neuroimagem de indivíduos saudáveis. Quando tal contacto é encontrado na presença de 13.1.1 *Nevralgia do trigêmeo* mas sem evidência de alterações morfológicas (p.ex: atrofia ou desvio) da raiz do nervo, os critérios para 13.1.1.1 *Nevralgia do trigêmeo clássica* não são preenchidos e a condição é considerada idiopática.

### 13.1.1.3.1 Nevralgia do trigêmeo idiopática, puramente paroxística

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1.3 *Nevralgia do trigêmeo idiopática*
- B. Ausência de dor entre as crises na zona de distribuição trigeminal afetada.

### 13.1.1.3.2 Nevralgia do trigêmeo idiopática com dor contínua concomitante

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1.3 *Nevralgia do trigêmeo idiopática*
- B. Dor concomitante contínua ou quase contínua entre as crises na zona de distribuição trigeminal afetada.

## 13.1.2 Neuropatia trigeminal dolorosa

**Descrição:**

Dor facial na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigêmeo causada por outra perturbação e indicativa de lesão neuronal. A dor primária é geralmente contínua ou quase contínua e frequentemente descrita como queimadura ou aperto ou semelhante a picadas de alfinete ou de agulha. Podem ocorrer dores paroxísticas breves sobrepostas, mas estas não são o tipo de dor predominante. Esta combinação distingue a neuropatia trigeminal dolorosa dos subtipos de nevralgia do trigêmeo. Há défices sensitivos clinicamente detetáveis no território de distribuição do trigêmeo, e a alodínia mecânica e a hiperalgesia ao frio são comuns, preenchendo os critérios da IASP para dor neuropática. Em regra, as áreas de alodínia são muito mais extensas do que as pontuais zonas gatilho presentes na nevralgia do trigêmeo.

### 13.1.2.1 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a herpes zóster

**Descrição:**

Dor facial unilateral na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigêmeo com menos de 3 meses de duração, causada por e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de herpes zóster agudo.

**Critérios de diagnóstico:**

- A. Dor facial, unilateral, na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigêmeo, com duração < a 3 meses
- B. Um ou mais dos seguintes:
1. erupção herpética que ocorreu na mesma distribuição trigeminal
  2. foi detetado o vírus varicela-zóster (VVZ) no líquido cefalorraquidiano (LCR) por reação de polimerase em cadeia (PCR)
  3. teste positivo de imunofluorescência direta para antígenos do VVZ ou deteção do DNA do VVZ por PCR nas células colhidas na base das lesões herpéticas
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** O Herpes zóster afeta o gânglio do nervo trigêmeo em 10-15% dos casos, e o ramo oftálmico isoladamente em cerca de 80% dos casos. É raro que a dor não seja seguida por uma erupção ou rash (zoster sine herpette). O diagnóstico em tais casos é confirmado pela deteção por reação de polimerase em cadeia do DNA do vírus varicela-zóster no LCR.

A 13.1.2.1 *Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a herpes*

zóster é geralmente em queimadura, fígada/guinada, formigueiro ou ardor e 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 doença de Hodgkin.

### 13.1.2.2 Nevralgia trigeminal pós-herpética

**Termo previamente utilizado:** Neuropatia trigeminal pós-herpética.

#### Descrição:

Dor facial unilateral persistente ou recorrente durante pelo menos 3 meses, na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigémeo, com alterações sensitivas variáveis, causada por herpes zóster.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Dor facial unilateral na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigémeo, persistindo ou recorrendo por > 3 meses e preenchendo o critério C
- Herpes zóster afectou o mesmo ramo ou ramos do nervo trigémeo
- A dor desenvolveu-se em relação temporal com a infeção por herpes zóster<sup>1</sup>
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

- Geralmente, a dor desenvolve-se enquanto o rash está ainda ativo, mas pode, por vezes, ocorrer mais tarde, após o rash ter curado. Em tais casos, podem estar presentes cicatrizes pálidas ou ligeiramente purpúricas como sequelas da erupção herpética.

**Comentários:** Apesar do nome largamente preferido ser nevralgia pós-herpética ela é efetivamente uma neuropatia ou neuronopatia; foram detectadas alterações anatomo-patológicas significativas no nervo, gânglio e na raiz do nervo. Na 13.1.2.2 *Nevralgia trigeminal pós-herpética* há também evidência de que a inflamação se estende até ao complexo trigeminal do tronco cerebral. Após um herpes zóster agudo, a nevralgia pós-herpética é mais prevalente nos idosos.

A primeira divisão do nervo trigémeo é a mais frequentemente afetada na 13.1.2.2 *Nevralgia trigeminal pós-herpética*, mas, a segunda e terceira divisões podem também ser envolvidas.

Tipicamente a dor da nevralgia pós-herpética é tipo queimadura ou ardor – este último é por vezes muito proeminente e extremamente incomodativo. Também tipicamente, os doentes com nevralgia pós-herpética apresentam um claro defeito sensitivo e alodínia na distribuição trigeminal envolvida despertada pela estimulação mecânica com um pincel. Muitos doentes, contudo, têm pouca perda de sensibilidade e em vez disso têm resposta exageradas aos estímulos dolorosos e térmicos.

### 13.1.2.3 Neuropatia trigeminal dolorosa pós-traumática

**Termo previamente utilizado:** Anestesia dolorosa.

#### Descrição:

Dor facial e/ou oral, uni ou bilateral surgindo após e causada por traumatismo do ou dos nervos trigémeos com outros sintomas e/ou sinais clínicos de disfunção de nervo trigémeo.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Dor facial e/ou oral na distribuição de um ou de ambos os nervos trigémeos e preenchendo o critério C
- História de um evento traumático identificável<sup>1</sup> atingindo o nervo trigémeo com sinais clinicamente evidentes de disfunção trigeminal positiva (hiperalgesia, alodínia) e/ou negativa (hipostesia, hipoalgesia)
- Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - dor localizada ao território de distribuição do nervo trigémeo afetado pelo evento traumático
  - a dor desenvolveu-se < 6 meses após o evento traumático
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

- O evento traumático pode ser mecânico, químico, térmico ou causado por radiação. Processos neuroablativos para a nevralgia do trigémeo dirigidos ao gânglio ou à raiz do nervo trigémeo podem resultar em dor neuropática envolvendo uma ou mais divisões do nervo; isso deverá ser considerado como pós-traumático e codificado aqui.

**Comentários:** A duração da dor varia amplamente, de paroxística a constante, e pode ser mista.

Especificamente, a neuropatia que resulta da lesão pós-ganglionar induzida pela radiação pode aparecer mais de 3 meses depois.

A 13.1.2.3 *Neuropatia trigeminal dolorosa pós-traumática* resultante de processos neuroablativos dirigidos ao gânglio ou à raiz do nervo trigémeo pode coexistir com 13.1.1 *Nevralgia do trigémeo* se esta recidivar.

### 13.1.2.4 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outra perturbação

#### Descrição:

Dor facial ou oral unilateral ou bilateral, na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigémeo causada por uma perturbação diferente das descritas acima, com outros sintomas e/ou sinais clínicos de disfunção do nervo trigémeo.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Dor facial unilateral ou bilateral na distribuição de um ou ambos os nervos trigémeos preenchendo o critério C
- Foi diagnosticada uma perturbação, diferente das descritas acima, mas conhecida como sendo capaz de causar neuropatia trigeminal dolorosa com evidência clínica positiva (hiperalgesia, alodínia) e/ou negativa (hipostesia, hipoalgesia), de disfunção do nervo trigémeo e afetando um ou ambos os nervos trigémeos
- Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - A dor está localizada na distribuição do nervo trigémeo afetado pela perturbação
  - A dor desenvolveu-se após o início da perturbação ou levou à sua descoberta



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

**Comentários:** A neuropatia trigeminal dolorosa pode desenvolver-se secundariamente a esclerose múltipla, a lesão ocupando espaço ou doença sistémica; apenas as características clínicas (qualidade da dor espontânea, dor evocada e presença de défices sensitivos) permitem distinguir entre 13.1.1.2 *Nevralgia do trigémeo secundária* e 13.1.2 *Neuropatia trigeminal dolorosa*.

A 13.1.2 *Neuropatia trigeminal dolorosa* causada por uma doença do tecido conetivo ou perturbação hereditária é geralmente bilateral, mas pode ter início assimétrico e ocasionalmente apresentar-se com dor paroxística sobreposta à dor subjacente. Os doentes poderão vir a desenvolver défices sensitivos bilaterais e dor contínua, o que clarifica o diagnóstico. A RMN é normal, mas os reflexos trigeminais estão invariavelmente lentificados ou ausentes.

### 13.1.2.5 Neuropatia trigeminal dolorosa idiopática

#### Descrição:

Dor unilateral ou bilateral na distribuição de um ou de ambos os nervos trigémeos, indicativo de lesão neuronal, mas de etiologia desconhecida.

#### Critérios de diagnóstico:

- Dor facial unilateral ou bilateral na distribuição de um ou ambos os nervos trigémeos e preenchendo o critério B
- Sinais de disfunção de nervo trigémeo clinicamente evidentes, positivos (hiperalgesia, alodínia) e/ou negativos (hipostesia, hipoalgesia)
- Nenhuma causa foi identificada
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

## 13.2 Dor atribuída a uma lesão ou doença do nervo glossofaríngeo

### 13.2.1. Nevralgia do Glossofaríngeo

**Termo previamente utilizado:** Nevralgia vagoglossofaríngea.

#### Descrição:

Uma perturbação caracterizada por dor unilateral, breve, em punhalada, de início e termino abruptos, na distribuição não apenas do nervo glossofaríngeo, mas também dos ramos auricular e faríngeo do nervo vago. A dor é sentida no ouvido, na base da língua, na fossa amigdalina e/ou por baixo do ângulo da mandíbula. Geralmente provocada pelo deglutir, falar ou tossir e que pode recidivar e desaparecer da mesma forma que a nevralgia do trigémeo.

#### Critérios de diagnóstico:

- Crises paroxísticas recorrentes de dor unilateral, na distribuição do nervo glossofaríngeo<sup>1</sup> e preenchendo o critério B
- Dor que possui todas as seguintes características:
  - duração de alguns segundos a 2 minutos
  - intensidade severa
  - tipo choque elétrico, aguda, em fisgada, facada ou guinada
  - precipitada pelo deglutir, tossir, falar ou bocejar
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

- Na porção posterior da língua, fossa amigdalina, faringe ou ângulo da mandíbula e/ou no ouvido.

**Comentários:** A 13.2.1 *Nevralgia do glossofaríngeo* pode ocorrer em conjunto com a 13.1.1 *Nevralgia do trigémeo*.

O nervo laríngeo superior é um ramo do vago. A nevralgia do nervo laríngeo superior apresenta semelhanças com a 13.2.1 *Nevralgia do glossofaríngeo* na sua localização e clinicamente pode ser difícil distingui-las.

A imagem pode revelar compressão neurovascular do nervo glossofaríngeo.

Várias semanas ou mesmo meses antes do desenvolvimento da 13.2.1. *Nevralgia do glossofaríngeo*, uma sensação desagradável pode ser sentida nas áreas afetadas.

A dor da 13.2.1. *Nevralgia do glossofaríngeo* pode irradiar e envolver o olho, nariz, mento ou ombro. Pode ser suficientemente severa para os doentes perderem peso. Em casos raros, as crises de dor estão associadas a sintomas vagais tais como tosse, rouquidão, síncope e/ou bradicardia. Alguns autores propõem distinguir-se as subformas de nevralgia vagal, otálgica e faríngea e sugerirem usar-se o termo de nevralgia vagoglossofaríngea quando a dor é acompanhada por assistolia, convulsões e síncope.

O exame clínico geralmente não demonstra alterações sensitivas na distribuição do nervo, mas, se forem detetados défices sensitivos ligeiros, estes não invalidam o diagnóstico. Alterações maior da sensibilidade ou uma redução/abolição do reflexo faríngeo deverá motivar uma pronta investigação etiológica.

A 13.2.1 *Nevralgia do glossofaríngeo* geralmente responde, pelo menos inicialmente, à farmacoterapia (especialmente carbamazepina ou oxcarbazepina). Tem sido sugerido que a aplicação de um anestésico local na amígdala e parede faríngea pode prevenir as crises por algumas horas.

### 13.2.1.1 Nevralgia do glossofaríngeo clássica

#### Descrição:

Nevralgia do glossofaríngeo que se desenvolve sem causa aparente para além da compressão neurovascular.

#### Critérios de diagnóstico:

- Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo critérios para 13.2.1 *Nevralgia do glossofaríngeo*
- Demonstração de compressão da raiz do nervo glossofaríngeo por RMN ou durante a cirurgia.

### 13.2.1.2 Nevralgia do glossofaríngeo secundária

#### Descrição:

Nevralgia do glossofaríngeo causada por uma doença subjacente.

#### Critérios de diagnóstico:

- Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.2.1 *Nevralgia do glossofaríngeo*
- Foi demonstrada uma doença subjacente conhecida como capaz de causar e explicar a nevralgia.<sup>1</sup>

#### Nota:

- Há referências a casos isolados de 13.2.1.2 *Nevralgia do glossofaríngeo secundária* causada por traumatismo cervical, esclerose múltipla, tumores da amígdala ou regionais,



tumores do ângulo ponto-cerebeloso e malformação de Arnold Chiari.

### 13.2.1.3 Nevralgia do glossofaríngeo idiopática

#### Descrição:

Nevralgia do glossofaríngeo sem evidência de compressão neurovascular ou de doença causal subjacente.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.2.1 *Nevralgia do glossofaríngeo*
- B. A investigação não encontrou nem compressão neurovascular nem doença subjacente conhecida como podendo causar 13.2.1.2 *Nevralgia do glossofaríngeo secundária*
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

## 13.2.2 Neuropatia glossofaríngea dolorosa

#### Descrição:

Dor no território de distribuição do nervo glossofaríngeo (parte posterior da língua, fossa amigdalina, faringe e/ou próximo do ângulo da mandíbula). Para além disso, a dor é frequentemente percebida no ouvido ipsilateral. A dor primária é geralmente contínua ou quase contínua, e geralmente descrita como queimadura ou aperto ou semelhante a picadas de alfinetes ou agulhas. Paroxismos breves podem ser sobrepostos, mas não são o tipo predominante de dor. Esta combinação distingue a neuropatia glossofaríngea dolorosa das subformas de 13.2.1 *Nevralgia do glossofaríngeo*. Défices sensitivos ipsilaterais podem estar presentes na parte posterior da língua e fossa amigdalina, e o reflexo faríngeo pode estar fraco ou abolido.

### 13.2.2.1 Neuropatia glossofaríngea dolorosa atribuída a uma causa conhecida

#### Descrição:

Dor unilateral contínua ou quase contínua com ou sem paroxismos breves sobrepostos, na distribuição do nervo glossofaríngeo e causada por uma perturbação identificada.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor unilateral contínua ou quase contínua<sup>1</sup> na distribuição do nervo glossofaríngeo e preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma perturbação conhecida como sendo capaz de causar neuropatia glossofaríngea<sup>2</sup>
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  1. A dor é ipsilateral ao nervo glossofaríngeo afetado pela perturbação
  2. A dor desenvolveu-se depois do início da perturbação ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. Paroxismos breves podem se sobrepor, mas não são o tipo predominante de dor.
2. Tumores do ângulo pontocerebeloso e agressões iatrogénicas durante processos terapêuticos têm sido referidos como causa de neuropatia glossofaríngea dolorosa.

### 13.2.2.2 Neuropatia glossofaríngea dolorosa idiopática

#### Descrição:

Dor unilateral contínua ou quase contínua, na distribuição do nervo glossofaríngeo, com ou sem paroxismos breves sobrepostos e de etiologia desconhecida.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor unilateral contínua ou quase contínua<sup>1</sup> na distribuição do nervo glossofaríngeo
- B. Nenhuma causa foi identificada
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

1. Paroxismos breves podem se sobrepor, mas não são o tipo de dor predominante.

## 13.3 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo intermediário

### 13.3.1 Nevralgia do nervo intermediário

**Termo previamente utilizado:** Nevralgia do geniculado.

#### Descrição:

Uma perturbação rara caracterizada por paroxismos breves de dor, sentida profundamente no canal auditivo, irradiando, por vezes, para a região parieto-occipital.

Na grande maioria dos casos, encontra-se uma compressão vascular na cirurgia, ocasionalmente com um espessamento da aracnoide, mas pode desenvolver-se sem causa aparente ou como complicação de herpes zóster ou muito raramente de esclerose múltipla ou tumor. É provocada pela estimulação da zona gatilho na parede posterior do canal auditivo e/ou região periauricular.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Crises paroxísticas de dor unilateral na distribuição do nervo intermediário<sup>1</sup> e preenchendo o critério B
- B. A dor tem todas as seguintes características:
  1. dura de alguns segundos a minutos
  2. intensidade severa
  3. qualidade em fisgada, punhalada ou cortante
  4. precipitada pela estimulação de uma zona gatilho na parede posterior do canal auditivo e/ou região periauricular
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>2</sup>.

#### Notas:

1. Dor localizada no canal auditivo, no pavilhão auricular, na apófise mastóide e ocasionalmente no palato mole, e pode por vezes irradiar para a região do ângulo da mandíbula.
2. Dada a sobreposição e complexa inervação do ouvido externo, derivando dos nervos trigémeo (auriculotemporal), facial (nervo intermediário), glossofaríngeo, vago e segundo nervo cervical, a atribuição da nevralgia a um único nervo pode não ser fácil nesta região do corpo quando não se consegue visualizar um contacto neurovascular específico.

**Comentário:** Perturbações do lacrimejo, salivação e/ou paladar por vezes acompanham a dor de 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermediário*.

### 13.3.1.1 Neuralgia clássica do nervo intermediário

#### Descrição:

Neuralgia do nervo intermediário desenvolvendo-se sem outra causa aparente para além da compressão neurovascular.

#### Critérios de diagnóstico:

- Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermediário*
- Demonstração de compressão neurovascular da raiz do nervo intermediário por RMN ou durante a cirurgia.

### 13.3.1.2 Neuralgia secundária do nervo intermediário

#### Descrição:

Neuralgia do nervo intermediário causada por uma doença subjacente.

#### Critérios de diagnóstico:

- Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermediário*
- Foi demonstrada uma doença subjacente conhecida como sendo capaz de causar e explicar a neuralgia<sup>1</sup>.

#### Nota:

- Há relatos isolados de 13.3.1.2 *Neuralgia secundária do nervo intermediário* causada por esclerose múltipla ou tumor. Neste último caso, os défices neurológicos provenientes da lesão de outros nervos em estreita proximidade tendem a dominar o quadro clínico. O herpes zóster típica e habitualmente leva a 13.3.2.1 *Neuropatia dolorosa do nervo intermediário atribuída a herpes zóster* em vez de 13.3.1.2 *Neuralgia secundária do nervo intermediário*.

### 13.3.1.3 Neuralgia idiopática do nervo intermediário

#### Descrição:

Neuralgia do nervo intermediário sem evidência nem de compressão neurovascular nem de doença causal subjacente.

#### Critérios de diagnóstico:

- Dor unilateral paroxística recorrente preenchendo os critérios para 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermediário*
- A investigação não encontrou nem compressão neurovascular nem uma doença subjacente conhecida como capaz de causar 13.3.1.2 *Neuralgia do nervo intermediário secundária*
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### 13.3.2 Neuropatia dolorosa do nervo intermediário

#### Descrição:

Dor no território de distribuição do(s) nervo(s) intermediário(s) (canal auditivo, pavilhão auricular ou região da apófise mastóide), geralmente descrita pelo doente como moínha, profunda no ouvido e contínua ou quase contínua. Paroxismos breves podem-se sobrepor, mas não são o tipo de dor predominante. Esta combinação distingue a neuropatia do nervo intermediário das subformas de 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermediário*.

Défices sensitivos, geralmente ligeiros podem estar presentes no canal auditivo, no pavilhão auricular ou na pele sobre a apófise mastóide.

### 13.3.2.1 Neuropatia dolorosa do nervo intermediário atribuída ao herpes zóster

**Termos previamente utilizados:** A 13.3.2.1 *Neuropatia dolorosa do nervo intermediário* atribuída ao herpes zóster associada com paresia facial é conhecida como síndrome de Ramsay-Hunt.

#### Descrição:

Dor unilateral contínua ou quase contínua, com ou sem paroxismos breves sobrepostos, na distribuição do nervo intermediário e sentido profundamente no canal auditivo, causada pela infeção por herpes zóster e geralmente associada a parésia facial e outros sintomas e/ou sinais clínicos da infeção ou das suas sequelas.

#### Critérios de diagnóstico:

- Dor unilateral contínua ou quase contínua<sup>1</sup> no território de distribuição do nervo intermediário<sup>2</sup> e preenchendo o critério C
- Um ou mais dos seguintes:
  - Ocorreu uma erupção herpética no território de distribuição do nervo intermediário<sup>3</sup>
  - Foi detetado o vírus varicela - zóster (VVZ) no líquido céfalo-raquidiano (LCR) por reação de polimerase em cadeia (PCR)
  - O teste de imunofluorescência directa para o antígeno do VVZ ou a PCR para o ADN do VVZ é positivo nas células obtidas a partir da base das lesões
- A dor desenvolve-se em relação temporal com o herpes zóster<sup>4</sup>
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>5</sup>.

#### Notas:

- Paroxismos breves podem ocorrer sobrepostos, mas não são o tipo de dor predominante.
- No canal auditivo, pavilhão auricular e/ou região da apófise mastóide.
- Devido à disseminação do vírus outros nervos cranianos podem ser afetados.
- A dor pode preceder a erupção herpética.
- O diagnóstico é confirmado clinicamente na fase aguda pela deteção das vesículas na membrana timpânica, canal auditivo, pavilhão auricular e/ou pele sobrejacente à apófise mastóide. Podem também ser observadas no terço anterior da língua que o vírus pode atingir via corda timpânica, ou no palato duro inervado por um ramo do nervo facial vestigial remanescente.

**Comentários:** outros nervos cranianos (VIII, X, XI) podem também ser afetados, causando acufenos, perda auditiva, vertigens, náuseas, rouquidão e disfagia.

Embora pouco se conheça sobre o curso natural da 13.3.2.1 *Neuropatia dolorosa do nervo intermediário atribuída ao herpes zóster*, a dor pode continuar por mais de três meses; devendo, então, ser classificada como 13.3.2.2 *Neuralgia do nervo intermediário pós-herpética*.

### 13.3.2.2 Nevralgia pós-herpética do nervo intermediário

#### Descrição:

Dor unilateral persistente ou recorrente no território de distribuição do nervo intermediário por pelo menos três meses, sentida profundamente no canal auditivo, causada pela infeção do nervo intermediário por herpes zóster.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor unilateral no território de distribuição do nervo intermediário<sup>1</sup>, persistente ou recorrente por > 3 meses e preenchendo o critério C
- B. Ocorreu infeção do nervo intermediário por herpes zóster
- C. A dor desenvolve-se em relação temporal com a infeção por herpes zóster<sup>2</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. No canal auditivo, pavilhão auricular e/ou região da apófise mastóide.
2. Habitualmente, a dor desenvolve-se enquanto a infeção ainda está ativa, mas ocasionalmente surge mais tarde.

### 13.3.2.3 Neuropatia dolorosa do nervo intermediário atribuída a outra perturbação

#### Descrição:

Dor unilateral contínua ou quase contínua, com ou sem paroxismos breves sobrepostos, no território de distribuição do nervo intermediário e causada por uma outra perturbação que não a infeção por herpes zóster. Podem estar presentes sintomas e/ou sinais clínicos dessa perturbação.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor unilateral contínua ou quase contínua<sup>1</sup> no território de distribuição do nervo intermediário<sup>2</sup> preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma perturbação afetando o nervo intermediário, diferente da infeção por herpes zóster, mas conhecida como capaz de causar neuropatia dolorosa do nervo intermediário<sup>3</sup>
- C. A dor desenvolveu-se após o início da perturbação ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. Paroxismos breves podem sobrepor-se, mas não são o tipo de dor predominante.
2. No canal auditivo, pavilhão auricular e/ou região da apófise mastóide.
3. A 13.3.2 *Neuropatia dolorosa do nervo intermediário* tem sido raramente descrita em doentes com tumores faciais ou lesões do gânglio geniculado.

### 13.3.2.4 Neuropatia dolorosa do nervo intermediário idiopática

#### Descrição:

Dor unilateral contínua ou quase contínua, com ou sem paroxismos breves sobrepostos, no território de distribuição do nervo intermediário e de etiologia desconhecida.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor no território de distribuição do nervo intermediário<sup>1</sup> de um ou ambos os lados
- B. Nenhuma causa foi identificada
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

1. No canal auditivo, no pavilhão auricular e/ou na região da apófise mastóide.

### 13.4 Nevralgia occipital

#### Descrição:

Dor paroxística unilateral ou bilateral, tipo fisgada ou guinada, na porção posterior do couro cabeludo, no(s) território(s) de distribuição do grande, pequeno e/ou terceiro nervos occipitais, por vezes acompanhada de diminuição da sensibilidade ou disestesias na área afetada e geralmente associada a hipersensibilidade do(s) nervo(s) envolvido(s).

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Dor unilateral ou bilateral no(s) território(s) de distribuição do grande, pequeno e/ou terceiro nervos occipitais preenchendo os critérios de B-D
- B. A dor tem, pelo menos duas das seguintes três características:
  1. recorrente em acessos paroxísticos, durando de alguns segundos a minutos
  2. intensidade grave
  3. qualidade em fisgada, guinada ou cortante
- C. A dor está associada a ambos os seguintes:
  1. Disestesias e/ou alodínia aparentes 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
- D. A dor é interrompida temporariamente pelo bloqueio anestésico do nervo(s) afetado(s)
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** A dor da 13.4 *Nevralgia occipital* pode atingir a área fronto-orbitária através das conexões interneuronais no núcleo espinal do trigêmeo.

A 13.4 *Nevralgia occipital* deverá ser distinguida da dor occipital referida proveniente das articulações atlanto-axial ou zigomato-apofisárias superiores ou de pontos dolorosos dos músculos cervicais ou das suas inserções.

### 13.5 Síndrome pescoço-língua

#### Descrição:

Dor de início súbito, unilateral, cortante, em punhalada, geralmente severa, occipital e/ou cervical superior, despertada pelo movimento rotatório súbito da cabeça e acompanhada por sensação e/ou postura anormal da língua ipsilateral.

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Pelo menos dois episódios preenchendo os critérios B-D
- B. Dor unilateral cortante, em punhalada<sup>1</sup> na região cervical superior e/ou occipital com concomitante sensação e/ou postura anormal da língua ipsilateral

- C. Precipitada pela rotação súbita do pescoço
- D. Durando de segundos a vários minutos
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Nota:**

- I. Pode haver ou não disestesias simultâneas.

**Comentário:** Um estudo recente descreveu esta condição em detalhe garantindo a sua promoção do Apêndice (onde aparecia na ICHD-3 beta).

**13.6 Nevrite óptica dolorosa**

**Termo previamente utilizado:** nevrite retrobulbar.

**Descrição:**

Dor por trás de um olho ou de ambos os olhos, causada por desmielinização do(s) nervo(s) óptico(s) e acompanhada de perda de visão central.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor unilateral ou bilateral retroorbitária, orbitária, frontal e/ou temporal preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, eletrofisiológica, imagiológica e/ou laboratorial confirmando a presença de nevrite óptica<sup>1</sup>
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. dor que se desenvolveu em relação temporal com a nevrite ótica
  - 2. dor que é agravada pelos movimentos oculares
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Nota:**

- I. A RMN com gadolínio mostra hipersinal do nervo óptico em cerca de 90% dos casos de 13.6 Nevrite óptica dolorosa.

**Comentários:** Nas séries clínicas publicadas a prevalência de dor na nevrite óptica é de cerca de 90%. A dor pode preceder a perturbação da visão. A 13.6 Nevrite óptica dolorosa é frequentemente uma manifestação de esclerose múltipla.

**13.7 Cefaleia atribuída a paralisia isquémica de nervo motor ocular****Descrição:**

Dor unilateral periorbitária e/ou frontal causada por e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de parésia isquémica do III, IV ou VI nervos cranianos ipsilaterais.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor periorbitária e/ou frontal unilateral preenchendo o critério C.
- B. Evidência clínica e imagiológica confirmando uma paralisia isquémica de um nervo motor ocular<sup>1</sup>
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. a cefaleia é ipsilateral à paralisia do nervo motor ocular
  - 2. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a paralisia do nervo motor ocular
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Nota:**

- I. A 13.7 Cefaleia atribuída a paralisia isquémica do nervo motor ocular pode ocorrer antes ou concomitantemente com o início da diplopia.

**Comentário:** A maior parte das paralisias dos nervos motores oculares são dolorosas, independentemente da presença ou ausência de diabetes. A dor é mais frequente em doentes com paralisia do III nervo e menos frequente nas paralisias do VI nervo e ainda menos nos casos de paralisia do IV nervo.

**13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt****Descrição:**

Dor unilateral orbitária ou periorbitária associada com parésia de um ou mais dos III, IV e/ou VI nervos cranianos causada por uma inflamação granulomatosa no seio cavernoso, fissura orbital superior ou órbita.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Cefaleia orbitária ou periorbitária 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. A cefaleia é ipsilateral à inflamação granulomatosa
  - 2. a cefaleia precedeu a parésia dos III, IV e/ou VI nervos por  $\leq$  2 semanas ou desenvolveu-se simultaneamente
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** Alguns casos publicados de 13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt têm envolvimento adicional do V nervo (geralmente a primeira divisão) ou dos nervos óptico, VII ou VIII. A inervação simpática da pupila está ocasionalmente afetada.

Requer um seguimento cuidadoso para excluir outras causas de oftalmoplegia dolorosa tais como tumores, vasculite, meningite basal, sarcoidose ou diabetes mellitus.

A dor e parésia da 13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt resolvem, quando tratadas adequadamente com corticosteroides.

**13.9 Síndrome oculosimpática paratrigeminal (de Raeder)****Descrição:**

Dor unilateral constante, na distribuição do ramo oftálmico do nervo trigêmeo estendendo-se, por vezes, para o ramo maxilar, acompanhada por síndrome de Horner ipsilateral e causada por uma perturbação na fossa craniana média ou da artéria carótida.

**Crítérios de diagnóstico:**

- A. Dor unilateral constante preenchendo o critério C
- B. Síndrome de Horner ipsilateral com imagem evidenciando uma doença subjacente ou na fossa craniana média ou na artéria carótida ipsilateral
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - 1. cefaleia que se desenvolveu em relação temporal com o início da perturbação subjacente ou levou à sua descoberta

2. cefaleia que tem qualquer um ou ambos os seguintes aspetos:
- localizada na distribuição do ramo oftálmico do nervo trigémeo com ou sem extensão ao ramo maxilar
  - agravada pelos movimentos oculares
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** A descrição original da 13.9 *Síndrome paratrigeminal oculosimpática (de Raeder)* é olhada como um exemplo clássico da metodologia anatomo-clínica do início do século XX e foi útil, porque o envolvimento das fibras simpáticas oculo-pupilares indicava uma lesão da fossa craniana média. 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 disseção da artéria carótida.

### 13.10 Neuropatia oftalmopléctica dolorosa recorrente

**Termo previamente utilizado:** Enxaqueca oftalmopléctica (este termo antigo e inapropriado foi rejeitado porque esta síndrome não é migranosa mas antes uma neuropatia dolorosa recorrente).

#### Descrição:

Episódios repetidos de parésia de um ou mais nervos motores oculares (geralmente o III) com cefaleia ipsilateral.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Pelo menos duas crises preenchendo o critério B
- Ambos os seguintes:
  - cefaleia unilateral
  - parésia ipsilateral de um, dois ou todos os três nervos oculomotores<sup>1</sup>
- Foi excluída, por investigação apropriada, uma lesão orbitária, paraselar ou da fossa posterior
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

- Alguns dados sugerem que a cefaleia pode desenvolver-se até 14 dias antes da parésia oculomotora.

**Comentários:** Pode ser demonstrado por RM espessamento do nervo ou captação de gadolínio.

O tratamento com corticosteroides é benéfico em alguns doentes.

### 13.11 Síndrome do ardor bucal (SAB)

**Termos previamente utilizados:** Estomatodínia ou glossodínia quando confinada à língua.

#### Descrição:

Um ardor intraoral ou sensação disestésica, recorrendo diariamente por mais de duas horas, durante mais de 3 meses, sem lesões causais clinicamente evidentes.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Dor oral<sup>1</sup> preenchendo os critérios B e C
- Recorrendo diariamente por > 2 horas por dia em > 3 meses
- A dor tem ambas as seguintes características:

- qualidade de ardor<sup>2</sup>
  - sentida superficialmente na mucosa oral
- A mucosa oral tem aspeto normal e o exame clínico, incluindo testes sensitivos, é normal
  - Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

- A dor é geralmente bilateral, sendo a ponta da língua o local mais habitual.
- A intensidade da dor flutua.

**Comentários:** Secura subjetiva da boca, disestesias e alteração do paladar podem estar presentes.

Há uma elevada prevalência feminina, na menopausa, e alguns estudos mostram comorbilidade psicossocial e psiquiátrica. Estudos de investigação laboratorial e imagiológica, 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 sistémica (induzida por medicação, anemia, deficiência em vitamina B12 ou ácido fólico, síndrome de Sjögren, diabetes) deve ser considerada como uma entidade distinta, é assunto de debate. A evidência corrente não justifica a sua inclusão nem sequer no Apêndice.

### 13.12 Dor facial persistente idiopática (DFPI)

**Termo previamente utilizado:** Dor facial atípica.

#### Descrição:

Dor facial e/ou oral persistente com variadas apresentações, mas recorrendo diariamente por mais de duas horas, durante mais de três meses, na ausência de défices neurológicos clínicos.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Dor facial e/ou oral preenchendo os critérios B e C
- Recorrendo diariamente por > 2 horas por dia, em > 3 meses
- A dor tem ambas as seguintes características:
  - mal localizada e não seguindo a distribuição de um nervo periférico
  - tipo moedeira, surda, ardor ou mordente
- O exame clínico neurológico é normal
- Uma causa dentária foi excluída por investigação apropriada
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** Uma grande variedade de palavras é usada pelos doentes para descrever o carácter da 13.12 *Dor facial persistente idiopática*, sendo mais frequentemente descrita como moedeira, mordente, ou ardor quer superficial quer profunda. Pode ter exacerbações agudas e ser agravada pelo stress. Com o tempo, pode irradiar para uma área mais ampla da região craniocervical. Doentes com 13.12 *Dor facial persistente idiopática* são predominantemente mulheres.

A 13.12 *Dor facial persistente idiopática* pode ser comorbida com outras condições dolorosas como dor disseminada crónica e síndrome do colon irritável. Adicionalmente apresenta-se com altos níveis de comorbilidade psiquiátrica e incapacidade psicossocial.

Parece haver um continuum entre a 13.12 *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.



O termo odontalgia atípica tem sido 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 um subtipo de 13.12 *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 um subtipo de 13.1.2.3 *Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa*. Estes subtipos/formas, se existem, não foram suficientemente estudadas para se proporem critérios de diagnóstico.

### 13.13 Dor neuropática central

#### Descrição:

Dor craniocervical unilateral ou bilateral de causa central, com apresentação variável, com ou sem alterações sensitivas. Dependendo da causa, pode ser constante ou remitente e recidivante.

#### 13.13.1 Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla (EM)

##### Descrição:

Dor craniocervical unilateral ou bilateral, com apresentação variável, com ou sem alterações sensitivas, atribuída a lesão desmielinizante das conexões ascendentes centrais do nervo trigémeo numa pessoa com esclerose múltipla. Geralmente, remite e recidiva.

##### Critérios de diagnóstico:

- Dor da cabeça e/ou da face preenchendo o critério C<sup>1</sup>
- Foi diagnosticada Esclerose Múltipla com demonstração por RM de uma lesão desmielinizante no tronco cerebral ou nas projeções ascendentes do núcleo trigeminal
- A dor desenvolveu-se em relação temporal com a lesão desmielinizante ou levou à sua descoberta
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

##### Nota:

- A dor pode ser paroxística ou contínua.

**Comentário:** Alterações sensitivas não dolorosas (geralmente disestesia mas também hipostesia, anestesia, hipoalgesia, parestesias, etc.) podem coexistir com a dor na 13.13.1 *Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla*.

#### 13.13.2 Dor central pós acidente vascular cerebral

##### Descrição:

Dor na face e/ou na cabeça, geralmente unilateral, com apresentações variadas envolvendo partes ou toda a região craniocervical e associada a alterações da sensibilidade, causada por acidente vascular cerebral e manifestando-se até 6 meses após a ocorrência deste. Não é explicável por uma lesão do nervo trigémeo periférico ou de outro nervo craniano ou cervical.

##### Critérios de diagnóstico:

- Dor da cabeça e/ou da face preenchendo o critério C
- Ocorreu um acidente vascular cerebral isquémico ou hemorrágico
- Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
  - dor que se desenvolveu até 6 meses após o acidente vascular cerebral
  - imagem<sup>1</sup> demonstrativa de uma lesão vascular num local apropriado

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

##### Nota:

- Geralmente RMN.

**Comentários:** A 13.13 *Dor central pós acidente vascular cerebral* é atribuída a uma lesão das projeções ascendentes do núcleo do trigémeo. As vias espiño-talâmicas cervicais e o processamento cortical podem também desempenhar papéis significativos. Por isso, os sintomas podem também envolver o tronco e os membros do lado afetado.

A dor craniocervical 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 trigémeo

- 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.
- Cruccu G, Finnerup NB, Jensen TS, et al. Trigeminal neuralgia: new classification and diagnostic grading for clinical practice and research. *Neurology* 2016; 87: 220–228.
- Di Stefano G, Maarbjerg S, Nurmiikko T, et al. Triggering trigeminal neuralgia. *Cephalalgia*. Epub ahead of print 14 July 2017. DOI: 10.1177/0333102417721677. 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, et al. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology* 1990; 40: 1493–1495.
- Haviv Y, Khan J, Zini A, et al. Trigeminal neuralgia (part I). Revisiting the clinical phenotype. *Cephalalgia* 2016; 36: 730–746.
- Koopman JS, Dieleman JP, Huygen FJ, et al. Incidence of facial pain in the general population. *Pain* 2009; 147: 122–127.
- 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.
- Obermann M, Yoon MS, Eise 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.

###### 13.1.1.1 Nevralgia do trigémeo clássica

- Antonini G, Di Pasquale A, Cruccu G, et al. Magnetic resonance imaging contribution for diagnosing symptomatic neurovascular contact in classical trigeminal neuralgia: a blinded case-control study and meta-analysis. *Pain* 2014; 155: 1464–1471.
- Bowsher D, Miles JB, Hagggett CE, et al. Trigeminal neuralgia: a quantitative sensory perception threshold study in patients who had not undergone previous invasive procedures. *J Neurosurg* 1997; 86: 190–192.
- Leal PR, Barbier C, Hermier M, et al. Atrophic changes in the trigeminal nerves of patients with trigeminal neuralgia due to neurovascular compression and their association with the severity of compression and clinical outcomes. *J Neurosurg* 2014; 120: 1484–1495.
- Maarbjerg S, Wolfram F, Gozalov A, et al. Significance of neurovascular contact in classical trigeminal neuralgia. *Brain* 2015; 138: 311–319.

###### 13.1.1.2 Nevralgia do trigémeo secundária

- Cheng TM, Cascino TL and Onofrio BM. Comprehensive study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993; 43: 2298–2302.



- Coffey RJ and Fromm GH. Familial trigeminal neuralgia and Charcot-Marie-Tooth neuropathy. Report of two families and review. *Surg Neurol* 1991; 35: 49–53.
- Cruccu G, Biasiotta A, Di RS, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186–191.
- De Paula Lucas C and Zabramski JM. Dural arteriovenous fistula of the transverse-sigmoid sinus causing trigeminal neuralgia. *Acta Neurochir* 2007; 149: 1249–1253. O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, et al. Pain associated with multiple sclerosis: systematic review and proposed classification. *Pain* 2008; 137: 96–111.
- Tanaka BS, Zhao P, Dib-Hajj FB, et al. A gain-of-function mutation in Nav1.6 in a case of trigeminal neuralgia. *Mol Med* 2016; 22: 338–348.
- Truini A, Prosperini L, Calistri V, et al. A dual concurrent mechanism explains trigeminal neuralgia in patients with multiple sclerosis. *Neurology* 2016; 86: 2094–2099.
- Wei Y, Zhao W, Pu C, et al. Clinical features and longterm surgical outcomes in 39 patients with tumorrelated trigeminal neuralgia compared with 360 patients with idiopathic trigeminal neuralgia. *Br J Neurosurg* 2017; 31: 101–106.
- Yip V, Michael BD, Nahser HC, et al. Arteriovenous malformation: a rare cause of trigeminal neuralgia identified by magnetic resonance imaging with constructive interference in steady state sequences. *QJM* 2012; 105: 895–898.
- 13.1.1.3 Nevralgia do trigêmeo idiopática**
- Lee A, McCartney S, Burbidge C, et al. Trigeminal neuralgia occurs and recurs in the absence of neurovascular compression. *J Neurosurg* 2014; 120: 1048–1054.
- 13.1.2.1 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída ao herpes zóster**
- Dworkin RH and Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. *Pain* 1996; 67: 241–252.
- Haanpa a M, Dastidar P, Weinberg A, et al. Characteristics of cerebrospinal fluid and magnetic resonance imaging findings in patients with acute herpes zoster. *Neurology* 1998; 51: 1405–1411.
- Liesegang TJ. Herpes zoster ophthalmicus. Natural history, risk factors, clinical presentation, and morbidity. *Ophthalmology* 2008; 115(2 Suppl): S3–12.
- 13.1.2.2 Nevralgia do trigêmeo pos-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.
- Truini A, Galeotti F, Haanpa a M, et al. Pathophysiology of pain in postherpetic neuralgia: a clinical and neurophysiological study. *Pain* 2008; 140: 405–410.
- Truini A, Haanpa a M, Provitera V, et al. Differential myelinated and unmyelinated sensory and autonomic skin nerve fiber involvement in patients with ophthalmic postherpetic neuralgia. *Front Neuroanat* 2015; 9: 105.
- 13.1.2.3 Neuropatia trigeminal dolorosa traumática**
- Benoliel R, Birenboim R, Regev E, et al. Neurosensory changes in the infraorbital nerve following zygomatic fractures. *Oral Surg* 2005; 99: 657–665.
- Benoliel R, Zadik Y, Eliav E, et al. Peripheral painful traumatic trigeminal neuropathy: clinical features in 91 cases and proposal of novel diagnostic criteria. *J Orofac Pain* 2012; 26: 49–58.
- Jääskeläinen SK, 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-Castellon 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 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 outra perturbação**
- Cruccu G, Penisi EM, Antonini G, et al. Trigeminal isolated sensory neuropathy (TISN) and FOSMN syndrome: despite a dissimilar disease course do they share common pathophysiological mechanisms? *BMC Neurol* 2014; 14: 248.
- Klasser GD, Balasubramanian R and Epstein J. Topical review—connective tissue diseases: orofacial manifestations including pain. *J Orofac Pain* 2007; 21: 171–184.
- 13.2.1 Nevralgia do glossofaringeo**
- Blumenfeld A and Nikolskaya G. Glossopharyngeal neuralgia. *Curr Pain Headache Rep* 2013; 17: 343.
- Huynh-Le P, Matsushima T, Hisada K, et al. Glossopharyngeal neuralgia due to an epidermoid tumour in the cerebellopontine angle. *J Clin Neurosci* 2004; 11: 758–760.
- 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.
- Minagar A and Sheremata WA. Glossopharyngeal neuralgia and MS. *Neurology* 2000; 54: 1368–1370.
- Patel A, Kassam A, Horowitz M, et al. Microvascular decompression in the management of glossopharyngeal neuralgia: analysis of 217 cases. *Neurosurgery* 2002; 50: 705–710.
- Peet MM. Glossopharyngeal neuralgia. *Ann Surg* 1935; 101: 256–258.
- Saman Y, Whitehead D and Gleeson M. Jugular foramen schwannoma presenting with glossopharyngeal neuralgia syncope syndrome. *J Laryngol Otol* 2010; 124: 1305–1308.
- Tanrikulu L, Hastreiter P, Dorfler A, et al. Classification of neurovascular compression in glossopharyngeal neuralgia: three-dimensional visualization of the glossopharyngeal nerve. *Surg Neurol Int* 2015; 6: 189.
- 13.2.2 Neuropatia glossofaringea dolorosa**
- Bakar B. The jugular foramen schwannomas: review of the large surgical series. *J Korean Neurosurg Soc* 2008; 44: 285–294.
- Kalladka M, Nasri-Heir C, Eliav E, et al. Continuous neuropathic pain secondary to endoscopic procedures: report of two cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2016; 122: e55–e59.
- Shin HY, Park HJ, Choi YC, et al. Clinical and electromyographic features of radiation-induced lower cranial neuropathy. *Clin Neurophysiol* 2013; 124: 598–602.
- 13.3.1 Nevralgia do nervo intermediário**
- Pulec JL. Geniculate neuralgia: long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002; 81: 30–33.
- Riederer F, Sandor PS, Linnebank M, et al. Familial occipital and nervus intermedius neuralgia in a Swiss family. *J Headache Pain* 2010; 11: 335–338.
- Saers SJF, Han KS and de Rue JA. Microvascular decompression may be an effective treatment for nervus intermedius neuralgia. *J Laryngol Otol* 2011; 125: 520–522.
- Tubbs RS, Steck DT, Mortazavi MM, et al. The nervus intermedius: a review of its anatomy, function, pathology, and role in neurosurgery. *World Neurosurg* 2013; 79: 763–767.
- 13.3.2 Neuropatia dolorosa do nervo intermediário**
- Günther M, Danckwardt-Lillieström, Gudjonsson O, et al. Surgical treatment of patients with facial neuromas. Report of 26 consecutive operations. *Otol Neurotol* 2010; 31: 1493–1497.
- Oldenburg MS, Carlson ML, Van Abel KM, et al. Management of geniculate ganglion hemangiomas. Case series and systematic review of the literature. *Otol Neurotol* 2015; 36: 1735–1740.
- Sweeney CJ and Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 149–154.
- 13.4 Nevralgia 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 CJ. C2 myelitis presenting with neuralgiform occipital pain. *Neurology* 2005; 64: 1093–1094.
- Bogduk N. The anatomy and pathophysiology of neck pain. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2005; 14: 455–472.
- Ehni G and Benner B. Occipital neuralgia and the C1–2 arthrosis syndrome. *J Neurosurg* 1984; 61: 961–965.

**13.5 Síndrome pescoço-língua**

- Bogduk N. An anatomical basis for the neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981; 44: 202–208.
- Elisevich K, Stratford J, Bray G, et al. Neck tongue syndrome: operative management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 407–409.
- Evans RW and Lance JW. Expert opinion: transient headache with numbness of half of the tongue. *Headache* 2000; 40: 692–693.
- Fortin CJ and Biller J. Neck tongue syndrome. *Headache* 1985; 25: 255–258.
- Gelfand AA, Johnson H, Lenaerts ME, et al. Necktongue syndrome: a systematic review. *Cephalalgia*. Epub ahead of print 18 January 2017. DOI: 10.1177/0333102416681570.
- Lance JW and Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43: 97–101.
- Lenaerts M and Pobleto R. Neck-tongue syndrome and its presentations. *Cephalalgia* 2015; 35: 143.
- Lewis DW, Frank LM and Toor S. Familial necktongue syndrome. *Headache* 2003; 43: 132–134.
- Orrell RW and Marsden CD. The neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 348–352.
- Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Neck-tongue syndrome and related (?) conditions. *Cephalalgia* 2006; 26: 233–240.
- Webb J, March L and Tyndall A. The neck-tongue syndrome: occurrence with cervical arthritis as well as normals. *J Rheumatol* 1984; 11: 530–533.
- Wig S, Romanowski C and Akil M. An unusual cause of the neck-tongue syndrome. *J Rheumatol* 2009; 36: 857–858.
- Wong SL, Paviour DC and Clifford-Jones RE. Chiari-I malformation and the neck-tongue syndrome: cause or coincidence? *Cephalalgia* 2008; 28: 994–995.

**13.6 Nevrite óptica dolorosa**

- B 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.

**13.7 Cefaleia atribuída a paralisia isquémica de nervo motor ocular**

- Kennard C. Disorders of eye movements I. In: *Swash M and Oxbury J (eds) Clinical neurology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1991, pp.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.

**13.8 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, et al. 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, et al. 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.

**13.9 Síndrome paratrigeminal oculosimpático (de Raeder)**

- Goadsby PJ. Raeder's syndrome: paratrigeminal paralysis of the oculosympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 297–299.
- 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.

**13.10 Neuropatia oftalmopléctica 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, Prabakhar P, et al. Ophthalmoplegic “migraine” or recurrent ophthalmoplegic cranial neuropathy: new cases and a systematic review. *J Child Neurol* 2012; 27: 759–766.
- Lance JW and 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.

**13.11 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.
- Forssell H, Jaaskelainen S, Tenovuo O, et al. Sensory dysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002; 99: 41–47.
- Jaaskelainen SK, Forssell 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, et al. Management of burning mouth syndrome: systematic review and management recommendations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol 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, Montevecchi 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.

**13.12 Dor facial persistente idiopática (DFPI)**

- 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.
- 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.
- Forssell H, Tenovuo O, Silvonien P, et al. 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, et al. 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, et al. An up-to-date view on persistent idiopathic facial pain. *Minerva Stomatol* 2009; 58: 289–299.

**13.13 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: 186–191.
- 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.

**13.13.1 Dor neuropática central atribuída a Esclerose Múltipla (EM)**

- 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 and Boivie J. Central pain in multiple sclerosis – sensory

abnormalities. *Eur J Pain* 2010; 14: 104–110.

Osterberg A, Boivie J and Thuomas KA. Central pain in multiple sclerosis – prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain* 2005; 9: 531–542.

### 13.13.2 Dor central pós acidente vascular cerebral

Bowsher D, Leijon G and Thuomas KA. Central poststroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998; 51: 1352–1358.

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 spinothalamo-cortical pathway is necessary for central post-stroke pain. *Eur Neurol* 2010; 64: 163–168.

Kalita J, Kumar B, Misra UK, et al. Central post stroke pain: clinical, MRI, and SPECT correlation. *Pain Med* 2011; 12: 282–288.

Klit H, Finnerup NB and Jensen TS. Central poststroke 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, Leffer 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. A cefaleia está ou esteve presente
- B. Não há 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 há 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.

# A. Apêndice

**A1. Enxaqueca**

**A2. Cefaleias tipo tensão (critérios alternativos)**

**A3. Cefaleias trigeminoautonómicas**

**A4. Outras cefaleias primárias**

**A5. Cefaleias atribuídas a traumatismo da cabeça e/ou do pescoço**

**A6. Cefaleias atribuídas a doença vascular craniana e/ou cervical**

**A7. Cefaleias atribuídas a patologia 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**





**A1. Enxaqueca**

- 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
  - A1.2.0.1 Enxaqueca com aura menstrual pura
  - A1.2.0.2 Enxaqueca com aura relacionada com a menstruação
  - A1.2.0.3 Enxaqueca com aura não relacionada com a menstruação
- A1.3 Enxaqueca crónica (critérios alternativos)
  - A1.3.1 Enxaqueca crónica com intervalos livres de dor
  - A1.3.2 Enxaqueca crónica com dor contínua
- A1.4 Complicações da enxaqueca
  - A1.4.5 Estado de aura de enxaqueca
  - A1.4.6 Visão de neve
- 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

**A2. Cefaleia tipo tensão (critérios alternativos)**

- A2.1 Cefaleia tipo tensão episódica pouco frequente (critérios alternativos)
- A2.2 Cefaleia tipo tensão episódica frequente (critérios alternativos)
- A2.3 Cefaleia tipo tensão crónica (critérios alternativos)

**A3. Cefaleias trigeminoautónomicas (TAC's)**

- A3.1 Cefaleia em salvas (critérios alternativos)
- A3.2 Hemicrânia paroxística (critérios alternativos)
- A3.3 Cefaleias nevalgiforme unilaterais de curta duração (critérios alternativos)
- A3.4 Hemicrânia contínua (critérios alternativos)
- A3.6 Cefaleias trigeminoautónomicas indiferenciadas

**A4. Outras cefaleias primárias**

- A4.1.1 Epicrania fugaz

**A5. Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo da cabeça e /ou pescoço**

- A5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática da cabeça
  - A5.1.1.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça, moderada ou severa
  - A5.1.2.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça, ligeira
- A5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática da cabeça
  - A5.2.1.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça, moderada ou severa
  - A5.2.2.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática craneoencefálica, ligeira
- A5.7 Cefaleia atribuída a radiocirurgia ao cérebro
- A5.8 Cefaleia aguda atribuída a outra lesão ou outro traumatismo da cabeça e/ou pescoço
- A5.9 Cefaleia persistente atribuída a outra lesão ou outro traumatismo da cabeça e/ou pescoço

**A6. Cefaleia atribuída a doença vascular craniana e/ou cervical**

- A6.10 Cefaleia persistente atribuída a doença vascular craniana e/ou cervical no passado

**A7. Cefaleia atribuída a patologia intracraniana não vascular**

- A7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica
  - A.7.6.3 Cefaleia pós electroconvulsivoterapia (ECT)
- A.7.9 Cefaleia persistente atribuída a patologia 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
- A9.3 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 patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical**

- A.11.2 Cefaleia atribuída a patologia do pescoço
  - A11.2.4 Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical superior
  - A11.2.5 Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical
- A11.3 Cefaleia atribuída a patologia dos olhos
  - A11.3.5 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia
- A11.5 Cefaleia atribuída a patologia do nariz ou dos seios perinasais
  - A11.5.3 Cefaleia atribuída a patologia da mucosa nasal, cornetos ou septo nasal

**A12. Cefaleia atribuída a doença 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 (PTSD)

## Introdução

Foi adicionado um apêndice, pela primeira vez, na segunda edição da *Classificação Internacional de Cefaleias (ICHD-II)*. Teve vários objetivos que se mantêm na ICHD-3.

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 acreditamos serem reais, mas, para as quais é necessário haver mais evidência científica antes que possam vir a ser formalmente aceites. Por conseguinte, tal como aconteceu entre a ICHD-II e a ICHD-3 beta e ICHD-3, 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 ocorre porque a experiência clínica e alguma evidência publicada sugerem que os critérios alternativos poderão ser preferíveis, mas, a Comissão ainda não sentiu que haja evidência 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, ainda não há provas publicadas de suficiente evidência.

## A1 Enxaqueca

A1.1 Enxaqueca sem aura

A1.1.1 Enxaqueca sem aura menstrual pura

### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Episódios, em mulher menstruada,<sup>1</sup> preenchendo os critérios para I.1 *Enxaqueca sem aura* e o critério B seguintes:
- B. Ocorrendo exclusivamente no dia  $1 \pm 2$  (p. ex: dias -2 a +3)<sup>2</sup> da menstruação<sup>1</sup> em pelo menos dois de três ciclos menstruais e não em outras ocasiões do ciclo.<sup>3</sup>

### **Notas:**

1. Para efeitos de ICHD-3, a menstruação é considerada hemorragia do endométrio resultante quer de um ciclo menstrual normal quer 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 o dia -1; não há dia 0.
3. Para fins de investigação é recomendado um diário prospetivo, mas, isso não é obrigatório para o diagnóstico clínico da A1.1.1 *Enxaqueca sem aura menstrual pura*.

### **A1.1.2 Enxaqueca sem aura relacionada com menstruação**

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Episódios, em mulher menstruada<sup>1</sup> preenchendo os critérios para I.1 *Enxaqueca sem aura* e o critério B seguinte:
- B. Ocorrendo no dia  $1 \pm 2$  (p. ex: dias -2 a +3) da menstruação<sup>1</sup> em pelo menos dois de três ciclos menstruais, e adicionalmente noutros momentos do ciclo.<sup>3</sup>

### **Notas:**

1. Para efeitos da ICHD-3, a menstruação é considerada ser a hemorragia do endométrio resultante quer de um ciclo menstrual normal quer da retirada de progestogénios exógenos, como no uso 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.
3. Para fins de investigação é recomendado um diário prospetivo, mas, não é obrigatório para o diagnóstico clínico da A1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação*.

### **A1.1.3 Enxaqueca sem aura não-menstrual**

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Episódios de cefaleia, em mulher menstruada, preenchendo os critérios para I.1 *Enxaqueca sem aura* e o critério B seguinte:
- B. Os episódios de cefaleia não cumprem o critério B para A1.1.1 *Enxaqueca sem aura menstrual* ou para A1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação*.

### **Nota:**

1. Para efeitos de ICHD-3, 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 I.1 *Enxaqueca sem aura* é claramente aplicável apenas a mulheres menstruadas como definido acima.

As crises de enxaqueca menstrual são maioritariamente sem aura. A importância de 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 mais suscetível de ser eficaz na primeira.

Muitas mulheres referem uma associação excessiva entre as crises e a menstruação; para fins de investigação, é necessário confirmar o diagnóstico com base em registos diários prospetivos de pelo menos três ciclos menstruais.

O(s) mecanismo(s) da enxaqueca pode ser diferente com a hemorragia do endométrio resultante do ciclo menstrual normal da que resulta da suspensão de progestogénios exógenos (como ocorre com a contraceção oral combinada e terapia de substituição hormonal cíclica). Por exemplo, o ciclo menstrual endógeno resulta de alterações hormonais complexas do eixo hipotalâmico-pituitário-ovárico, culminando na ovulação, que é suprimida pelo uso de contraceptivos orais combinados. Portanto, a investigação deve separar estas subpopulações distintas mesmo que os critérios de diagnóstico não o faça. As estratégias terapêuticas podem também ser diferentes para essas subpopulações.

Há alguma evidência de que os episódios de enxaqueca menstrual, pelo menos em algumas mulheres, resultam da suspensão de estrogénios, embora outras alterações hormonais e bioquímicas neste momento do ciclo possam também ser relevantes. Quando a enxaqueca menstrual pura ou a enxaqueca relacionada com a menstruação é considerada estar associada à retirada de estrogénio exógeno, ambos 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

### **A1.2.0.1 Enxaqueca com aura menstrual pura**

#### **Crítérios de diagnóstico:**

- A. Crises numa mulher menstruada,<sup>1</sup> preenchendo os critérios para I.2 *Enxaqueca com aura* e o critério B seguinte
- B. Ocorrendo exclusivamente nos dias  $1 \pm 2$  (p.ex. dias -2 a +3)<sup>2</sup> da menstruação<sup>1</sup> em pelo menos dois de três ciclos menstruais e em nenhum outro momento do ciclo.<sup>3</sup>

### **Notas:**

1. Para efeitos da ICHD-3, a menstruação é considerada ser a hemorragia do endométrio resultante quer de um ciclo menstrual normal quer da retirada de progestogénios exógenos, como no uso 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.
3. Para fins de investigação é recomendado um diário prospetivo mas isso, não é obrigatório para o diagnóstico clínico da A1.1.2 *Enxaqueca sem aura relacionada com a menstruação*.

### A1.2.0.2 Enxaqueca com aura relacionada com a menstruação

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises, numa mulher menstruada, l preenchendo os critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura* e o critério B seguinte
- B. Ocorrendo exclusivamente nos dias  $l \pm 2$  (p.ex. dias -2 a +3)<sup>2</sup> da menstruação l em pelo menos dois de três ciclos menstruais e em nenhum outro momento do ciclo.<sup>3</sup>

#### Notas:

1. Para efeitos da ICHD-3, a menstruação é considerada ser a hemorragia do endométrio resultante quer de um ciclo menstrual normal quer da retirada de progestogénios exógenos, como no uso de contraceptivos orais combinados ou na terapia de substituição hormonal cíclica.
2. O primeiro dia da menstruação é o dia l e o dia anterior é dia -1; não há dia zero.
3. Para fins de investigação é recomendado um diário prospetivo mas isso, não é obrigatório para o diagnóstico clínico da A1.2.0.2 *Enxaqueca com aura relacionada com a menstruação*.

### A1.2.0.3 Enxaqueca com aura não-menstrual

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Crises, numa mulher menstruada, l preenchendo os critérios para 1.2 *Enxaqueca com aura* e o critério B seguinte
- B. Não preenchendo o critério B para A1.2.0.1 *Enxaqueca com aura menstrual pura* ou A1.2.0.2 *Enxaqueca com aura relacionada com a menstruação*

#### Nota:

1. Para efeitos da ICHD-3, a menstruação é considerada ser a hemorragia do endométrio resultante quer de um ciclo menstrual normal quer da retirada de progestogénios exógenos, como no uso de contraceptivos orais combinados ou na terapia de substituição hormonal cíclica.

**Comentários:** Esta subclassificação da 1.2 *Enxaqueca com aura* é claramente só aplicável a mulher menstruada como definida acima.

As crises de enxaqueca menstrual são maioritariamente sem aura. Estes critérios para A1.2.0.1 *Enxaqueca com aura menstrual pura* e para A1.2.0.2 *Enxaqueca com aura relacionada com a menstruação* são incluídos para permitir que estas subformas incomuns sejam melhor caracterizadas. Os critérios para A1.2.0.3 *Enxaqueca com aura não menstrual* são incluídos como complemento.

Muitas mulheres referem uma associação excessiva entre as crises e a menstruação; para fins de investigação, é necessário confirmar o diagnóstico com base em registos diários prospetivos de pelo menos três ciclos menstruais.

O(s) mecanismo(s) da enxaqueca com a hemorragia do endométrio resultante do ciclo menstrual normal pode ser diferente da que resulta da suspensão de progestogénios exógenos (como ocorre com a contraceção oral combinada e terapia de substituição hormonal cíclica). Por exemplo, o ciclo menstrual endógeno resulta de alterações hormonais complexas do eixo hipotalâmico-pituitário-ovário, culminando na ovulação, que é suprimida pelo uso de contraceptivos orais combinados. Portanto,

a investigação deve separar estas subpopulações distintas mesmo que os critérios de diagnóstico não o façam.

### A1.3 Enxaqueca crónica (critérios alternativos)

#### Critérios de diagnóstico alternativos:

- A. Cefaleia (tipo enxaqueca ou tipo tensão) durando  $\geq 15$  dias/mês por  $> 3$  meses e preenchendo os critérios B e C seguintes
- B. Ocorrendo num doente que tenha tido pelo menos 5 crises preenchendo os critérios B-D para 1.1 *Enxaqueca sem aura e/ou* os critérios B e C para 1.2 *Enxaqueca com aura*
- C. Em  $\geq 8$  dias /mês durante  $>$  de 3 meses preenchendo qualquer dos seguintes:
  1. Critério C e D para 1.1 *Enxaqueca sem aura*
  2. Critério A e C para 1.2 *Enxaqueca com aura*
  3. Critério A e B para 1.5 *Provável enxaqueca*
- D. Não melhor explicada por qualquer outro diagnóstico da ICHD-3.

#### A1.3.1 Enxaqueca crónica com períodos sem dor

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 1.3 *Enxaqueca crónica* e o critério B seguinte
- B. Interrompida por períodos sem dor de  $> 3$  horas em  $\geq 5$  dias / mês desde que não seja atribuída a tratamento farmacológico

#### A1.3.2 Enxaqueca crónica com cefaleia contínua

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 1.3 *Enxaqueca crónica* e o 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 de 1.2 *Enxaqueca com aura* ou um dos seus subtipos
- B. Pelo menos, três auras ocorrendo num período de 3 dias.

**Comentário:** Outras doenças neurológicas, incluindo a síndrome de vasoconstricção cerebral reversível, a síndrome de encefalopatia posterior reversível e a disseção arterial devem ser excluídas por investigação apropriada.

#### A1.4.6 Visão de neve (enevoada)

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Pontos brilhantes, contínuos e dinâmicos através de todo o campo visual<sup>1</sup> e persistindo por  $> 3$  meses
- B. Sintomas visuais adicionais de pelo menos dois dos quatro tipos seguintes:
  1. Palinopsia<sup>2</sup>
  2. Fenómeno entópico realçado<sup>3</sup>
  3. Fotofobia
  4. Perturbação da visão noturna (nictalopia)
- C. Sintomas não consistentes com aura visual típica da enxaqueca<sup>4</sup>

**Notas:**

- Os doentes comparam a visão enevoada à televisão estática (“nevoeiro televisivo”). Os pontos são geralmente pretos ou cinzentos sobre um fundo branco e cinzentos ou brancos num fundo preto mas, também são relatados pontos transparentes, pontos brancos cintilantes e pontos coloridos.
- Palinopsia pode ser pós-imagens visual e/ou rasto de objetos em movimento. As pós-imagens visual são diferentes das pós-imagens retinianas que ocorrem só após o fim de uma imagem de alto-contraste e são em cor complementar.
- Estes fenómenos, provenientes da estrutura do próprio sistema visual, incluindo excessivas imagens flutuantes de ambos os olhos, excessivo fenómeno entópico de campo azul (incontáveis pequenos pontos pretos/brancos/cinzentos ou anéis disparando sobre o campo visual de ambos os olhos quando no olhar para superfícies brilhantes homogêneas tais como o céu azul), iluminação espontânea do olho (ondas coloridas ou nuvens notadas quando se fecham os olhos no escuro) e fotopsias espontâneas (flaxes de luz brilhante).
- Como o descrito em 1.2.1 *Enxaqueca com aura típica*.
- Testes oftalmológicos normais (Acuidade visual corrigida, fundoscopia com dilatação pupilar, exame do campo visual e eletrorretinografia) e ausência de ingestão de drogas psicotrópicas.

**Comentários:** A A1.4.6 *Visão enevoada* é incluída de novo no Apêndice do ICHD-3. Pode não ser parte do espectro da enxaqueca, mas, parece ser epidemiologicamente associado com 1.2 *Enxaqueca com aura*. Para além disso é necessária a investigação sobre se estas perturbações têm mecanismos fisiopatológicos comuns causando os sintomas visuais mas, entretanto, tem sido colocada a hipótese de a hiperexcitabilidade cortical ter um papel em ambas. Doentes com 1. *Enxaqueca* têm um aumento da prevalência de palinopsia e sensibilidade visual aumentada, fora das crises: A1.4.6 *A Visão enevoada* tem ambos os aspetos palinopsia e fotofobia. Doentes com A1.4.6 *Visão enevoada e comorbidade* com 1. *Enxaqueca* têm com mais frequência palinopsia, fotopsia espontânea, fotofobia, nictalopia e tinitos do que os que não têm comorbidade com a enxaqueca.

Dois outras razões suportam a inclusão da A1.4.6 *Visão enevoada* na ICHD-3. Primeiro, chama a atenção para esta condição e ajuda os médicos a reconhecê-la. Doentes com queixas de visão enevoada frequentemente têm uma história de 1. *Enxaqueca*; médicos não despertados para A1.4.6 *Visão enevoada* não interpretam estes sintomas como uma aura visual persistente. Segundo, num argumento similar aplicado à investigação, estudos futuros sobre sintomas visuais persistentes necessitam de grupos de estudo homogêneos; a inclusão dos critérios para A1.4.6 *Visão enevoada* torna clara para investigadores a forma como esta perturbação é correntemente definida.

## 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.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Episódios recorrentes de irritabilidade, agitação ou choro, desde o nascimento até 4 meses de idade, preenchendo o critério B
- Ambos os seguintes:
  - episódios que duram  $\geq 3$  horas por dia
  - episódios que ocorrem em  $\geq 3$  dias por semana, em  $\geq 3$  semanas
- Não atribuída a outra perturbação

#### Nota:

- Em particular, falha na alimentação deve ser excluída.

**Comentários:** Cólica infantil afeta um em cada cinco bebés. Crianças com cólicas têm maior probabilidade de desenvolver mais tarde na vida 1.1 *Enxaqueca sem aura* ou 1.2 *Enxaqueca com aura*. Mães com 1. *Enxaqueca* têm 2,5 vezes maior probabilidade de ter crianças com cólicas do que mães sem enxaqueca. Para os pais com 1. *Enxaqueca* a probabilidade de terem uma criança com cólicas aumenta duas vezes.

### A1.6.5 Hemiplegia alternante da infância

#### Descrição:

Episódios infantis de hemiplegia envolvendo cada lado alternadamente, associadas a uma encefalopatia progressiva, outros fenómenos paroxísticos e atraso mental.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Episódios recorrentes de hemiplegia alternada entre os dois lados do corpo e preenchendo os critérios B e C
- Início antes dos 18 meses de idade
- Pelo menos um outro fenómeno paroxístico está associado a crises de hemiplegia ou ocorrendo de forma independente,
- Evidência de défices mental e/ou neurológico(s)
- Não atribuída a outra perturbação.

#### Nota:

- Tal como abalos tónicos, posturas distónicas, movimentos coreoatetoides, nistagmos ou outras perturbações da motilidade ocular e/ou perturbações autonómicas.

**Comentário:** Esta é uma doença neurodegenerativa heterogênea. Tem sido sugerido, em reuniões 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 previamente utilizados:** Enxaqueca associada à vertigem/tontura; enxaqueca associada a vestibulopatia; vertigem associada à enxaqueca.

#### Crítérios de diagnóstico:

- Pelo menos, cinco episódios preenchendo os critérios C e D
- A história atual ou passada de 1.1 *Enxaqueca sem aura* ou 1.2 *Enxaqueca com aura*<sup>1</sup>
- Sintomas vestibulares<sup>2</sup> de intensidade moderada ou grave, com duração entre 5 minutos e 72 horas<sup>4</sup>
- Pelo menos metade dos episódios estão associados com, pelo menos, uma das três características de enxaqueca<sup>3</sup> seguintes:

1. cefaleia com, pelo menos, duas das quatro características seguintes:
    - a) localização unilateral
    - b) qualidade pulsátil
    - 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 ou por outra perturbação vestibular<sup>8</sup>.

#### Notas:

1. Codificar também como o diagnóstico da enxaqueca subjacente.
2. Sintomas vestibulares, conforme definidos pela Classificação Internacional de Perturbações Vestibulares da Bárány Society, qualificando-se para o diagnóstico A1.6.6 *Enxaqueca vestibular*, incluem:
  - a) vertigem espontânea:
    - i. vertigem interna (uma falsa sensação de automovimento);
    - ii. vertigem externa (uma falsa sensação de que o ambiente visual está a girar ou flutuar)
  - 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 pelo movimento da cabeça, ocorrendo durante esse movimento;
  - e) sensação de tonturas induzidas pelos movimentos da cabeça com náuseas (tontura é caracterizada pela sensação de perturbação da orientação espacial; outras formas de tonturas não são correntemente incluídas na classificação de enxaqueca vestibular).
3. Os sintomas vestibulares são graduados como moderados quando perturbam, mas não impedem, as atividades diárias; como graves quando essas atividades 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 de duração 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. A história e o exame físico não sugerem outra perturbação vestibular ou tal perturbação foi admitida, mas, excluída por investigação apropriada ou tal perturbação está presente como comorbidade, mas os episódios podem ser claramente diferenciados. Crises de enxaqueca podem ser induzidos pela estimulação vestibular. Contudo, O diagnóstico diferencial

deverá incluir outras perturbações vestibulares complicadas pela sobreposição das crises de enxaqueca.

**Comentários:** uma surpreendentemente elevada prevalência de A1.6.6 *Enxaqueca vestibular* de 10,3% foi recentemente descrita entre doentes com enxaqueca em departamentos neurológicos chineses.

#### Outros sintomas

Sintomas auditivos transitórios, náuseas, vômitos, prostração e suscetibilidade ao movimento podem estar associados a A1.6.6 *Enxaqueca vestibular*. No entanto, como ocorrem também em vários outros distúrbios vestibulares, não são incluídos como critérios de diagnóstico.

#### Relação com a aura da enxaqueca e com a enxaqueca com aura do tronco cerebral

Tanto a enxaqueca com aura como a enxaqueca com aura do tronco cerebral (antiga enxaqueca basilar) são termos definidos pela ICHD-3. Apenas uma minoria de doentes com A1.6.6 *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 A1.6.6 *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 requer para este diagnóstico, pelo menos, dois sintomas do tronco cerebral, além dos sintomas visuais, sensitivos ou disfásicos. Menos de 10% dos doentes com A1.6.6 *Enxaqueca vestibular* cumprem estes critérios. Portanto, A1.6.6 *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 a vertigem paroxística benigna

Embora A1.6.6 *Enxaqueca vestibular* possa manifestar-se em qualquer idade, a ICHD-3 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. Uma 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. Contudo, cefaleias tipo enxaqueca, anteriores não são necessárias para o diagnóstico. Dado que a classificação de A1.6.6 *Enxaqueca vestibular* não envolve qualquer limite de idade, o diagnóstico pode ser aplicado a crianças, quando os respetivos critérios são preenchidos mas, só crianças com diferentes tipos de ataques de vertigem (por exemplo, episódios de curta duração com menos de 5 minutos e outros de longa duração mais duradouros com mais de 5 minutos), devem receber ambos os diagnósticos.

#### Sobreposição com a 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 de sintomas. Perda auditiva flutuante, tinitos e pressão auditiva podem ocorrer na A1.6.6 *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 A1.6.6 *Enxaqueca vestibular* e doença de Ménière permanece incerta. No primeiro ano, após o início dos sintomas, a diferenciação entre elas pode ser um desafio; dado que a doença de Ménière pode ser monossintomática só com 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 quando os sintomas da enxaqueca ocorram durante os episódios vestibulares. Só os doentes que têm dois tipos diferentes de crises, um preenchendo os critérios para A1.6.6 *Enxaqueca vestibular* e o outro para doença de Ménière deverão ser diagnosticados com ambas as perturbações. Numa futura revisão da ICHD poderá incluir uma síndrome de sobreposição da Enxaqueca vestibular/ Doença de Ménière.

enxaqueca 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

- Belcastro V, Cupini LM, Corbelli I, et al. Palinopsia in patients with migraine: a case-control study. *Cephalalgia* 2011; 31: 999–1004.
- 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.
- Cho SJ, Kim BK, Kim BS, et al. Vestibular migraine in multicenter neurology clinics according to the appendix criteria in the third beta edition of the International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia* 2016; 36: 454–462.
- 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.
- Heinzen EL, Swoboda KJ, Hitomi Y, et al. De novo mutations in ATP1A3 cause alternating hemiplegia of childhood. *Nat Genet* 2012; 44: 1030–1034.
- Jager HR, Giffin NJ and Goadsby PJ. Diffusion- and perfusion-weighted MR imaging in persistent migrainous visual disturbances. *Cephalalgia* 2005; 25: 323–332.
- Lempert T, Olesen J, Furman J, et al. Vestibular migraine: diagnostic criteria. Consensus document of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vestib Res* 2012; 22: 167–172.
- Li D, Christensen AF and Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/ proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 748–756.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SL, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45: 664–668.
- 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.
- Perenboom M, Zamanipoor Najafabadi A, Zielman R, et al. Visual sensitivity is more enhanced in migraineurs with aura than in migraineurs without aura. *Cephalalgia* 2015; 35(Suppl): 1224–1226.
- Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M, et al. Vestibular migraine – Validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2011; 31: 906–913.
- Schankin CJ, Maniyar FH, Digre KB, et al. 'Visual snow' – a disorder distinct from persistent migraine aura. *Brain* 2014; 137: 1419–1428.
- Schankin CJ, Maniyar FH, Springer T, et al. The relation between migraine, typical migraine aura and "visual snow". *Headache* 2014; 54: 957–966.
- Versino M and Sances G. Dizziness and migraine: A causal relationship? *Funct Neurol* 2003; 18: 97–101.
- Vetvik KG, Benth JS, MacGregor EA, et al. Menstrual versus non-menstrual attacks of migraine without aura in women with and without menstrual migraine. *Cephalalgia* 2015; 35: 1261–1268.
- Vetvik KG, Macgregor EA, Lundqvist C, et al. Prevalence of menstrual migraine: a populationbased study. *Cephalalgia* 2014; 34: 280–288.
- Vetvik KG, MacGregor EA, Lundqvist C, et al. A clinical interview versus prospective headache diaries in the diagnosis of menstrual migraine without aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 410–416.
- Zhang Y, Kong Q, Chen J, et al. International Classification of Headache Disorders 3rd edition beta-based testing of vestibular migraine in China: demographic, clinical characteristics, audiometric findings and diagnosis statuses. *Cephalalgia* 2016; 36: 240–248.

## 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 crónicas*. 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 para (qualquer entre as 2.1 *Cefaleias tipo tensão episódicas pouco frequentes*, 2.2 *Cefaleias tipo tensão episódicas frequentes* ou 2.3 *Cefaleias tipo tensão crónicas*) e os critérios de B a D seguintes:
- B. Episódios ou cefaleia, preenchendo o critério B para (qualquer entre as 2.1 *Cefaleias tipo tensão episódicas pouco frequentes*, 2.2 *Cefaleias tipo tensão episódicas frequentes* ou 2.3 *Cefaleias tipo tensão crónicas*)
- C. A cefaleia tem, pelo menos, três das seguintes quatro características:
1. localização bilateral
  2. qualidade 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

### Bibliografia

- Chu MK, Cho SJ, Kim JM, et al. Field testing the alternative criteria for tension-type headache proposed in the third beta edition of the international classification of headache disorders: results from the Korean headache-sleep study. *J Headache Pain* 2014; 15: 28.

## A3. Cefaleias trigeminoautonómicas (TAC's)

### A3.1 Cefaleia em Salvas (critérios alternativos)

#### Critérios de diagnóstico alternativos:

- A. Pelo menos cinco crises preenchendo os critérios B–D
- B. Dor unilateral orbital, supraorbital e/ou temporal, severa ou muito severa, durando de 15–180 minutos (quando não tratada)<sup>1</sup>
- C. Qualquer um ou ambos os seguintes:
  1. Pelo menos um dos seguintes sintomas ou sinais, ipsilaterais à dor de cabeça:
    - a) injeção conjuntival e/ou lacrimejo
    - b) congestão nasal e/ou rinite
    - c) edema palpebral
    - d) sudorese frontal e facial
    - e) rubor frontal e facial
    - f) sensação de preenchimento do ouvido
    - g) miose e/ou ptose
  2. Sensação de inquietação ou agitação
- D. Ocorrendo com uma frequência entre uma em dias alternados e oito por dia<sup>2</sup>
- E. Não melhor explicado por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. Durante parte, mas menos de metade do tempo de atividade da A3.1 *Cefaleia em salvas* as crises podem ser menos severas e/ou de mais curta ou mais longa duração.
2. Durante parte, mas menos de metade do tempo de atividade da A3.1 *Cefaleia em Salvas* as crises podem ser menos frequentes.

**Comentário:** As opiniões estão divididas sobre a inclusão dos critérios (e) e (f) no critério C1. Os especialistas do grupo de trabalho acreditam que melhoram a sensibilidade sem perda significativa de especificidade, mas, um teste de campo formal, não o confirmou.

### A3.2 Hemicrânia paroxística (critérios alternativos)

#### Critérios de diagnóstico alternativos:

- A. Pelo menos 20 crises preenchendo os critérios B–E
- B. Dor severa unilateral orbitária, supraorbitária e/ou temporal durando de 2–30 minutos
- C. Qualquer um ou ambos os seguintes:
  1. pelo menos um dos seguintes sintomas ou sinais ipsilaterais à dor de cabeça:
    - a) hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo
    - b) congestão nasal e/ou rinite
    - c) edema palpebral
    - d) sudorese frontal e facial
    - e) rubor/calor frontal e facial
    - f) sensação de preenchimento do ouvido
    - g) miose e/ou ptose
  2. sensação de inquietude ou agitação
- D. Ocorrendo com a frequência de >5 por dia<sup>1</sup>
- E. Totalmente prevenida com doses terapêuticas de indometacina<sup>2</sup>
- F. Não melhor explicada por qualquer outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Notas:

1. Durante parte, mas menos de metade, do curso de tempo de atividade da A3.2 *Hemicrânia paroxística*, as crises podem ser menos frequentes.
2. Num adulto, indometacina oral pode ser usada inicialmente na dose de pelo menos 150mg por dia e aumentada, se necessário, até 225mg por dia. Doses menores de manutenção são por vezes utilizadas.

**Comentários:** As opiniões estão divididas sobre a inclusão de (e) e (f) no critério C1. Especialistas no grupo de trabalho acreditam que eles melhoram a sensibilidade sem significativa perda da especificidade, mas, testes de campo formais para suportar a alteração nos critérios não foram realizados.

### A3.3 Cefaleias unilaterais nevrálgiformes de curta duração (critérios alternativos)

#### Critérios de diagnóstico alternativos:

- A. Pelo menos 20 crises preenchendo os critérios B–D
- B. Cefaleia unilateral moderada a severa com distribuição orbitária, supraorbitária, temporal e/ou outra distribuição trigeminal, durando de 1–600 segundos e ocorrendo como surtos simples, séries de surtos ou tipo roda-dentada saw-tooth pattern
- C. Pelo menos um dos seguintes sintomas ou sinais autonómicos cranianos, ipsilaterais à dor:
  1. hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo
  2. congestão nasal e/ou rinite
  3. edema palpebral
  4. sudorese frontal e facial
  5. rubor frontal e facial
  6. sensação de preenchimento do ouvido
  7. miose e/ou ptose
- D. Ocorrendo com a frequência de pelo menos uma por dia<sup>1</sup>
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Nota:

1. Durante parte mas, menos de metade, do curso de tempo de atividade da A3.3 *Cefaleia nevrálgiforme unilateral de curta duração*, as crises podem ser menos frequentes.

**Comentário:** As opiniões estão divididas sobre a inclusão de C5 e C6. Especialistas no grupo de trabalho acreditam que eles melhoram a sensibilidade sem significativa perda da especificidade, mas, testes de campo formais para suportar a alteração nos critérios não foram realizados.

### A3.4 Hemicrânia contínua (critérios alternativos)

#### Critérios de diagnóstico alternativos:

- A. Cefaleia unilateral preenchendo os critérios B–D
- B. Presente durante >3 meses, com exacerbações de intensidade moderada ou superior
- C. Qualquer um ou ambos os seguintes:
  1. pelo menos um dos seguintes sintomas ou sinais, ipsilaterais à dor de cabeça:
    - a) hiperemia conjuntival e/ou lacrimejo
    - b) congestão nasal e/ou rinite
    - c) edema palpebral
    - d) sudorese frontal e facial

- e) rubor frontal e facial
  - f) sensação de preenchimento do ouvido
  - g) miose e/ou ptose
2. sensação de inquietude ou agitação, ou agravamento da dor pelo movimento
- D. Resposta absoluta a doses terapêuticas de indometacina<sup>1</sup>
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Nota:**

1. Num adulto, indometacina oral pode ser usada inicialmente na dose de pelo menos 150mg por dia e aumentada, se necessário, até 225mg por dia. Doses de manutenção menores são por vezes utilizadas.

**Comentário:** As opiniões estão divididas sobre a inclusão de (e) e (f) no critério C1. Especialistas no grupo de trabalho acreditam que eles melhoram a sensibilidade sem significativa perda da especificidade, mas, testes de campo formais para suportar a alteração nos critérios não foram realizados.

### A3.6 Cefaleias trigeminoautonómicas indiferenciadas

**Descrição:**

Uma cefaleia semelhante a cefaleia trigemino-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 trigeminoautonómicas (TAC's). Doentes codificados A3.6 *Cefaleias trigemino-autonómicas indiferenciadas* deverão, tipicamente, são crianças ou adolescentes cujas cefaleias têm características fortemente sugestivas de uma TAC, 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.

**Bibliografia**

De Coo IF, Wilbrink LA, Haan J, et al. Evaluation of the new ICHD-III beta cluster headache criteria. *Cephalalgia* 2016; 36: 547–551.

## A4. Outras cefaleias primárias

### A4.11. Epicrânia fugaz

**Descrição:**

Dor de cabeça paroxística breve, com qualidade em guinada, descrevendo uma trajetória linear ou em zigue-zague através da superfície 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<sup>1</sup>.

**Nota:**

- 1. Uma lesão estrutural deverá ser excluída pela história, exame físico e quando apropriado, pela investigação.

**Comentários:** Doentes com A4.11. *Epicrânia fugaz* 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 fugaz* de outras cefaleias epicranianas e nevralgias.

Os pontos de início e de término permanecem constantes em cada doente, com a dor geralmente a mover-se da área hemicraniana posterior para o olho ou nariz ipsilateral mas, a irradiação posterior da área frontal ou periorbitária para a região occipital também é possível. Em todos os casos, a dor é estritamente unilateral, embora alguns doentes tenham alternância de lado.

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, Gomez-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.
- Cuadrado ML, Guerrero AL and Pareja JA. Epicrania fugax. *Curr Pain Headache Rep* 2016; 20: 21. 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-Velazquez 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-Velazquez 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 Penas C, et al. Epicrania fugax: An ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008; 28: 257–263.

## A5. Cefaleia atribuída a lesão ou traumatismo da cabeça e/ou pescoço

### A5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática da cabeça

**Comentário:** A convenção atual de que a cefaleia deverá iniciar-se (ou seja, relatada como tendo início) dentro de 7 dias após o traumatismo craniano (ou conhecimento do traumatismo) é por vezes arbitrária. Alguns dados sugerem que a cefaleia possa começar após um intervalo mais longo. Nos critérios de diagnóstico propostos a seguir, o intervalo de tempo máximo entre a lesão da cabeça e o início da cefaleia é colocado em três meses, mas, presume-se que as cefaleias que começam numa relação temporária mais próxima têm mais possibilidades de serem atribuídas ao traumatismo. Estudos futuros deverão continuar a investigar a utilidade deste e de outros critérios de diagnóstico alternativos para A5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão traumática da cabeça* que permita que a cefaleia possa ter início de sete dias até três meses após o traumatismo.

### A5.1.1.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão traumática da cabeça moderada ou grave

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de traumatismo da cabeça associado a, pelo menos, uma das seguintes características:
1. perda de consciência por >30 minutos
  2. escala de coma de Glasgow < 13
  3. amnésia pós-traumática >24 horas
  4. alteração do nível de consciência >24 horas
  5. imagem evidenciando uma lesão traumática da cabeça, tal como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral.
- C. O início da cefaleia é incerto, e/ou a cefaleia é descrita como se se tivesse desenvolvido entre sete dias e três meses após todas as seguintes condições:
1. traumatismo craniano
  2. recuperação da consciência após o traumatismo cranioencefálico (quando aplicável)
  3. descontinuação da medicação que impeça a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo craniano (quando aplicável)
- D. Qualquer um dos seguintes:
1. a cefaleia desaparece num período de 3 meses após o traumatismo craniano
  2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram 3 meses após o início do traumatismo craniano
- E. Não melhor explicada por outro critério de diagnóstico da ICHD-3.

### A5.1.2.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a traumatismo craniano ligeiro

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de traumatismo craniano 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 craniana, tal como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
  2. associado, imediatamente após o traumatismo craniano, a um ou mais dos seguintes sintomas/sinais:
    - a) confusão transitória, desorientação ou alteração da consciência
    - b) perda de memória para eventos imediatamente antes ou após o traumatismo craniano
    - c) dois ou mais sintomas sugestivos de traumatismo cerebral ligeiro:
      - i. náuseas
      - ii. vômitos
      - iii. perturbações da visão
      - iv. tonturas e/ou vertigens
      - v. desequilíbrio na postura e na marcha
      - vi. perturbação da concentração e/ou da memória
- C. O início da cefaleia é incerto, e/ou a cefaleia é descrita como se

tenha desenvolvido entre sete dias e três meses após todas as seguintes condições:

1. traumatismo craniano
  2. recuperação da consciência após o traumatismo craniano (quando aplicável)
  3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo craniano (quando aplicável)
- D. Qualquer um dos seguintes:
1. a cefaleia desaparece num período de 3 meses após o seu início
  2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram 3 meses após o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### A5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática da cabeça

**Comentário:** A convenção atual de que a cefaleia deverá iniciar-se (ou ser relatada como se tivesse tido início) dentro de 7 dias após o traumatismo craniano (ou conhecimento do traumatismo) é, algo arbitrária. Alguns dados sugerem que a cefaleia pode começar um intervalo mais longo. Na seguinte sugestão de critérios de diagnóstico o intervalo de tempo máximo entre o traumatismo craniano e o início da cefaleia é colocado em três meses mas, presume-se que as cefaleias que começam numa maior proximidade temporal com o traumatismo têm mais possibilidade de serem atribuídas ao traumatismo. Estudos futuros deverão continuar a investigar a utilidade destes e de futuros critérios de diagnóstico da A5.1 *Cefaleia persistente atribuída a lesão traumática craniana* e que permitem que a cefaleia possa ter início para além dos sete dias e até três meses após o traumatismo.

#### A5.2.1.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática craniana moderada ou severa

##### Critérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Traumatismo craniano ocorrendo associado a, pelo menos, uma das seguintes características:
1. perda de consciência por >30 minutos
  2. escala de coma de Glasgow (GCS) < 13
  3. amnésia postraumática durando >24 horas
  4. alteração do nível de consciência >24 horas
  5. imagiologia evidenciando uma lesão traumática cranioencefálica tal como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral.
- C. A cefaleia é relatada como se tendo desenvolvido entre sete dias e três meses após todas as seguintes condições:
1. traumatismo craniano
  2. recuperação da consciência após o traumatismo craniano (quando aplicável)
  3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo cranioencefálico (quando aplicável)
- D. A cefaleia persiste por > 3 meses após o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### A5.2.2.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão traumática ligeira da cabeça

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Traumatismo da cabeça preenchendo ambos os critérios seguintes:
- I. não associado a qualquer dos seguintes:
    - a) perda de consciência >30 minutos
    - b) escala de coma de Glasgow (GCS) <13
    - c) amnésia postraumática >24 horas
    - d) alteração do nível de consciência >24 horas
    - e) imagiologia evidenciando uma lesão traumática cranioencefálica, tal como, fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
  2. associação imediata do traumatismo craniano com um ou mais dos seguintes sintomas/sinais:
    - a) confusão mental transitória, desorientação ou alteração de consciência
    - b) perda de memória para eventos imediatamente antes ou após o traumatismo da cabeça
    - c) dois ou mais sintomas sugestivos de traumatismo cranioencefálico ligeiro:
      - i. náuseas
      - ii. vômitos
      - iii. alterações da visão
      - iv. tonturas e/ou vertigens
      - v. desequilíbrio postural e/ou da marcha
      - vi. alterações da memória e/ou da concentração
- C. A cefaleia é descrita como se tivesse desenvolvido entre sete dias e três meses após todas as seguintes condições:
1. traumatismo craniano
  2. recuperação da consciência após o traumatismo craniano (quando aplicável)
  3. descontinuação da medicação que diminua a capacidade de sentir ou descrever a cefaleia após o traumatismo craniano (quando aplicável)
- D. A cefaleia persiste por > 3 meses após o início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### A5.7 Cefaleia atribuída a radiocirurgia ao cérebro

#### Crítérios 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 seguintes 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.

**Comentário:** Embora uma cefaleia de novo tenha sido descrita após radiocirurgia, a maioria dos estudos não fornecem descrições detalhadas das suas características clínicas; nem é geralmente 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 existia história prévia de cefaleia, a síndrome foi de curta duração, ocorrendo mais de um ano após a intervenção, assemelhando-se a enxaqueca ou cefaleia explosiva.

Contudo, a relação causal entre essas cefaleias e os procedimentos radiocirúrgicos que as precedem foram muito duvidosas. São necessários cuidadosos estudos prospetivos controlados 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 utilizados.

### A5.8 Cefaleia aguda atribuída a outra lesão ou outro traumatismo da cabeça e/ou pescoço

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de lesão ou traumatismo craniano e/ou cervical de um tipo não descrito anteriormente
- C. Evidência de causa demonstrada por qualquer uma ou ambas as seguintes:
1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com o traumatismo ou a lesão
  2. existe outra evidência comprovativa de relação causal com o traumatismo ou a lesão.
- D. Um dos seguintes:
1. a cefaleia desapareceu dentro de 3 meses após o seu início
  2. a cefaleia persiste, mas ainda não passaram 3 meses desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### A5.9 Cefaleia persistente atribuída a outro traumatismo ou agressão da cabeça e/ou pescoço

#### Crítérios de diagnóstico:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorrência de traumatismo ou agressão da cabeça e/ou do pescoço cranioencefálico e/ou cervical de tipo não descrito anteriormente
- C. Evidência de causa demonstrada por qualquer ou ambas as seguintes situações:
1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com o traumatismo ou agressão
  2. existe outra evidência de relação causal com o traumatismo ou a lesão
- D. A cefaleia persiste por > 3 meses após o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

#### Bibliografia

- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012; 32: 600–606.
- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. A prospective study of prevalence and characterization of headache following mild traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2014; 34: 93–102.
- Olesen J. Problem areas in the International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta). *Cephalalgia* 2014; 34: 1193–1199.
- 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.
- Theeler B, Lucas S, Riechers RG, et al. Post-traumatic headaches in civilians and military personnel: a comparative, clinical review. *Headache* 2013; 53: 881–900.



## A6. Cefaleia atribuída a doença vascular craniana e/ou cervical

### A6.10 Cefaleia persistente atribuída a doença vascular craniana e/ou cervical, no passado

#### Critérios de diagnóstico:

- Cefaleia previamente diagnosticada como 6. Cefaleia atribuída a doença vascular craniana e/ou cervical ou a um dos seus subtipos ou subformas e preenchendo o critério C
- A doença vascular cerebral ou cervical causadora das cefaleias foi efetivamente tratada ou desapareceu espontaneamente
- A cefaleia tenha persistido por > de 3 meses após tratamento efetivo ou remissão espontânea da doença vascular
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** A6.10 Cefaleia persistente atribuída a doença vascular craniana ou cervical prévia, está pouco documentada; se existe, é necessária mais investigação para definir melhores critérios de causalidade.

## A7. Cefaleia atribuída a patologia intracraniana não vascular

### A7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica

#### A7.6.3 Cefaleia pós electroconvulsivoterapia (ECT)

##### Critérios de diagnóstico:

- Cefaleia recorrente preenchendo o critério C
- Foi feito um curso de tratamento de electroconvulsivoterapia (ECT)
- Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
  - a cefaleia desenvolveu-se após  $\geq 50\%$  das sessões de ECT
  - cada cefaleia desenvolveu-se dentro de 4 horas após a ECT
  - cada cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após a ECT
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** Descrições precisas de cefaleias associadas a electroconvulsivoterapia ECT são raras. Num ensaio cego simples comparativo do eletriptano e paracetamol 20 de 72 doentes (28%) tiveram cefaleias, mas, estas não foram bem caracterizadas (só a localização e a qualidade da dor foram avaliadas)

Os dados publicados não são adequados para definir a A.7.6.3 Cefaleia pós electroconvulsivoterapia (ECT) operacionalmente e não tem havido estudos de validação dos critérios propostos desde que a ICHD-3 beta foi publicada.

### A7.9 Cefaleia persistente atribuída a patologia intracraniana não vascular antiga

#### Critérios de diagnóstico:

- Cefaleia previamente diagnosticada como 7. Cefaleia atribuída a patologia intracraniana não vascular ou a um dos seus tipos, subtipos ou subformas, e preenchendo o critério C
- A patologia intracraniana não vascular causadora da cefaleia foi tratada eficazmente ou regrediu espontaneamente
- A cefaleia persistiu por > 3 meses após tratamento eficaz ou remissão espontânea da patologia não vascular
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** Sabe-se da experiência clínica que uma cefaleia persistente pode ocorrer após uma patologia intracraniana não vascular anterior (e resolvida); até certo ponto tais cefaleias têm sido demonstradas após 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática e 7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea. Contudo, A7.9 Cefaleia persistente atribuída a patologia intracraniana não vascular no passado está pouco documentada. É necessária mais investigação para estabelecer melhores critérios para a causalidade.

#### Bibliografia

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenite´ DGA, et al. Migraine, hemispheric epileptic, 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.
- Kertesz DP, Trabekín O and Vanetik MS. Headache treatment after electroconvulsive treatment: a single-blinded trial comparator between eletriptan and paracetamol. *J ECT* 2015; 31: 105–109.
- Mendez MF, 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 Trenite 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 noutra local:

Como 8.2 Cefaleia por abuso medicamentoso.

#### Critérios de diagnóstico:

- 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
- Cessou o uso ou a exposição a essa substância
- A cefaleia persistiu por > 3 meses depois da cessação da exposição
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.



## 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
- 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 e uma hidrocefalia foi excluída por neuroimagem.

### A9.3 Cefaleia atribuída a infeção por vírus de imunodeficiência humana (HIV)

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

A cefaleia ocorrendo em doentes com infeção por HIV mas causada por uma infeção oportunista específica deve ser classificada e codificada de acordo com essa infeção. A cefaleia causada pelo uso de drogas antirretrovirais deverá ser codificada como 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não destinada ao tratamento das 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 contagem 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.

**Comentários:** A razão para a separação de A9.3 *Cefaleia atribuída a infeção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)* das cefaleias atribuídas a outras infeções é de três ordens:

- a) A infeção por HIV é sempre sistémica e dentro do sistema nervoso central
- b) A infeção dentro do sistema nervoso central pode progredir independentemente da infeção sistémica
- c) A infeção por HIV ainda não é curável

A cefaleia é reportada mais de metade da população infetada pelo HIV/síndrome de imunodeficiência adquirida (AIDS) e pode ser parte da sintomatologia de ambas as infeções HIV aguda e crónica (através de meningite asséptica e mecanismos similares).

Não obstante, a A9.3 *Cefaleia atribuída a infeção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)* permanece dentro do Apêndice porque é extremamente difícil distinguir entre a cefaleia atribuída puramente à infeção pelo HIV das cefaleias semelhantes às primárias referidas por muitos dos doentes HIV. A aplicação destes critérios em estudos prospetivos pode fornecer evidência mais conclusiva.

Em muitos casos, a A9.3 *Cefaleia atribuída ao vírus da imunodeficiência humana (HIV)* é em moedeira e bilateral ou tem aspetos de uma cefaleia primária (1. *Enxaqueca* ou 2. *Cefaleia tipo tensão*). A severidade, frequência e a incapacidade que lhe é atribuída parece estar associada com a severidade da infeção por HIV como indicado pela contagem de células CD4 e/ou a carga viral, mas, não com a duração da infeção por HIV ou o número de medicamentos antirretrovirais prescritos.

Só uma minoria de doentes HIV têm cefaleias atribuíveis a infeções oportunistas, provavelmente como consequência da disponibilidade de medicação antiretroviral altamente ativa.

Durante a infeção por HIV, podem desenvolver-se meningite e/ou encefalite associadas com infeções oportunistas ou podem desenvolver-se neoplasias. As infeções intracranianas mais frequentemente associadas a infeção por HIV e causadoras de cefaleias são a toxoplasmose e a meningite criptocócica. A cefaleia ocorrendo em doentes com infeção por HIV, mas atribuída a uma infeção oportunista específica deverá ser codificada de acordo com essa infeção.

Os fármacos antirretrovirais podem também causar cefaleias. Nesses casos, a cefaleia deverá ser codificada como 8.1.11 *Cefaleia atribuída ao uso prolongado de medicação não destinada ao tratamento das 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 (distribuição em “cruzeta”), atribuída a hipotensão postural e desenvolvendo-se apenas na posição ereta.

#### Critérios 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.

**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.

#### Critérios 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.

**Comentário:** Dos 16 homens e uma mulher astronautas que participaram num estudo, 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 mineralocorticoide, hiperaldosteronismo, policitemia, síndrome de hiperviscosidade, púrpura trombocitopénica trombótica, plasmaferese, síndrome dos anticorpos anticardiolipina, Doença de Cushing, hiponatremia,

hipertiroidismo, hiperglicemia, hipercalcemia, lupus eritematoso sistémico, síndrome da fadiga crónica, fibromialgia.

São necessários estudos prospetivos 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 bem aos critérios de diagnóstico estabelecidos para as referidas perturbações.

### A10.9 Cefaleia persistente atribuída a perturbação da homeostasia no passado

#### Critérios de diagnóstico:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como I0. 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.

#### 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. *Cephalgia* 2009; 29: 683–686.

## A11. Cefaleia ou dor facial atribuída a patologia do crânio, pescoço, olhos, ouvidos, nariz, seios perinasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

### A11.2 Cefaleia atribuída a patologia 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.

**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, retroauricular 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. Demonstrada dor miofascial nos músculos do pescoço, 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. sensibilidade dolorosa despertada por pressão dos músculos cervicais implicados
  3. a dor é temporariamente abolida por injeções de anestésico local nas zonas gatilho ou por massagem nas zonas gatilho
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** A dor miofascial e as suas relações com as chamadas “zonas gatilho” são controversas. Tem sido difícil demonstrar consistentemente as chamadas zonas gatilho e a resposta ao tratamento é variável.

### A11.3 Cefaleia atribuída a patologia dos olhos

#### A11.3.5 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia

##### **Descrição:**

Cefaleia causada por estrabismo latente ou persistente (vesgo), geralmente ocorrendo após tarefas visuais prolongadas.

##### **CrITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO:**

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Identificada heteroforia or heterotropia com, pelo menos, um dos seguintes sintomas:
  1. visão enevoada
  2. diplopia
  3. dificuldade alterar o foco de perto para longe e/ou vice versa
- C. Evidência de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes aspetos:
  1. A cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da heteroforia e/ou heterotropia, ou levou à sua descoberta
  2. A cefaleia melhorou significativamente após a correção da heteroforia e/ou heterotropia
  3. A cefaleia é agravada por tarefas visuais sustentadas
  4. A cefaleia é aliviada pelo fecho de um olho e/ou a descontinuação da tarefa visual
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** Há um certo número de casos que suportam a A11.3.5 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia mas, por

outro lado pouca evidência para esta causar a cefaleia. Foi então movida para a Apêndice ficando dependente de estudos mais formais. Doentes com A11.3.5 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia, se esta existir, deverão procurar o conselho de um oftalmologista.

### A11.5 Cefaleia atribuída a patologia do nariz e seios perinasais

#### A11.5.3 Cefaleia atribuída a patologia 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 ou levou à sua descoberta
  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 local da lesão
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

##### **Nota:**

1. São exemplos a concha bolhosa e o esporão do septo nasal.

## A12. Cefaleia atribuída a doença psiquiátrica

### **Introdução:**

Várias perturbações psiquiátricas estão frequentemente associadas a cefaleias, mas falta a evidência de relação causal. Na grande maioria dos casos, provavelmente, a cefaleia associada com estas perturbações reflete etiologias ou fatores de risco subjacentes comuns, em vez de uma relação causal. Contudo, para se fazer qualquer dos diagnósticos listados abaixo, uma relação causal entre a cefaleia e a doença psiquiátrica em questão deverá ser estabelecida. Então, a cefaleia ou se desenvolve simultaneamente com a doença psiquiátrica ou piora significativamente após a doença psiquiátrica se tornar evidente.

Biomarcadores definitivos e provas clínicas da causalidade da cefaleia são difíceis de obter e o diagnóstico será frequentemente de exclusão. Por exemplo, numa criança com uma perturbação de ansiedade de separação, a cefaleia deverá ser atribuída a essa perturbação apenas naqueles casos em que ocorre exclusivamente no contexto de separação ou atual, sem qualquer outra melhor explicação. Similarmente, num adulto com perturbação de pânico, a cefaleia deverá ser atribuída a essa perturbação, exclusivamente, só naqueles casos em que ela ocorre como um dos sintomas do ataque de pânico.

Os seguintes critérios são oferecidos como um conjunto de critérios candidatos para facilitar a investigação das possíveis relações causais entre algumas perturbações psiquiátricas e as cefaleias. Não se recomenda que sejam usados na prática clínica

de rotina para descrever a associação entre uma cefaleia e perturbações psiquiátricas concomitantes.

### A12.3 Cefaleia atribuída a perturbação depressiva

#### Critérios de diagnóstico:

- Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- Uma perturbação depressiva *major* (episódio único ou recorrente) ou uma perturbação depressiva persistente foi diagnosticada de acordo com os critérios da DSM-5
- A cefaleia ocorre exclusivamente durante os episódios depressivos
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** Muitos antidepressivos, especialmente os antidepressivos tricíclicos, são eficazes no tratamento das cefaleias mesmo na ausência de depressão. Isto torna difícil determinar se a remissão ou melhoria da cefaleia associada a depressão tratada com um antidepressivo tricíclico é, de facto, evidência de causalidade. A remissão da 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:

- Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- Foi diagnosticada perturbação de ansiedade de separação de acordo com os critérios da DSM-5
- A cefaleia ocorre exclusivamente no contexto de separação atual ou ameaça de separação de casa ou das pessoas de maior vinculação
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** A perturbação de ansiedade de separação é persistente, durando tipicamente pelo menos 6 meses, embora uma duração mais curta possa ser consistente com os critérios de diagnóstico em casos de início agudo ou exacerbação de sintomas severos (por exemplo: recusa em ir à escola, ou incapacidade completa de se separar de casa ou de figuras de vinculação). A perturbação causa sofrimento clínico significativo e/ou perda de capacidade nas áreas social, académica, ocupacional e/ou outras áreas de funcionamento.

### A12.5 Cefaleia atribuída a perturbação de pânico

#### Critérios de diagnóstico:

- Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- Crises de pânico recorrentes e inesperadas cumprindo os critérios da DSM-5 para perturbação de pânico
- A cefaleia ocorre exclusivamente durante as crises de pânico
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

### A12.6 Cefaleia atribuída a fobia específica

#### Critérios de diagnóstico:

- Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- Uma fobia específica foi diagnosticada de acordo com os critérios da DSM-5

- A cefaleia ocorre exclusivamente quando o doente é exposto ou antecipa exposição a estímulos fóbicos
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentário:** As fobias específicas tipicamente duram seis ou mais meses, causando sofrimento e/ou incapacidade clinicamente significativos em áreas, tais como a social, ocupacional e outras importantes áreas funcionais.

### A12.7 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade social (fobia social)

#### Critérios de diagnóstico:

- Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- Foi diagnosticada perturbação de ansiedade social (fobia social) de acordo com os critérios de diagnósticos da DSM-5
- A cefaleia ocorre exclusivamente, quando o indivíduo está exposto ou antecipa a exposição a situações sociais
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**Comentários:** Na perturbação de ansiedade social (fobia 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. O medo ou a ansiedade estão em desproporção com a ameaça colocada pela situação social. Exemplos 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 (ele ou ela) temem comportar-se de uma maneira que demonstrem sintomas de ansiedade que lhes possam causar avaliações negativas pelos outros (como por exemplo, serem humilhados, embaraçados ou rejeitados) ou temem ofender os outros. Nas 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.

A perturbação é persistente, durando tipicamente 6 meses ou mais.

### A12.8 Cefaleia atribuída a perturbação de ansiedade generalizada

#### Critérios de diagnóstico:

- Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- Foi diagnosticada perturbação de ansiedade generalizada de acordo com os critérios da DSM-5
- A cefaleia ocorre apenas durante os períodos de ansiedade
- Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

**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 inquietação ou sensação de excitação tensão ou nervosismo ou tensão muscular. O comportamento associado a esta perturbação inclui evitamento das atividades ou eventos com desfecho eventualmente negativo, marcada demora no comportamento ou tomada de decisões devido às preocupações, e procura repetida de proteção por causa das preocupações.

## A12.9 Cefaleia atribuída a perturbação de stresse pós-traumático (PTSD)

### **Critérios de diagnóstico:**

- A. Qualquer cefaleia cumprindo o critério C
- B. Foi diagnosticada perturbação de stresse pós-traumático (PTSD) de acordo com os critérios da DSM-5
- C. A cefaleia desenvolveu-se pela primeira vez após a exposição ao stresse traumático e ocorre exclusivamente no contexto de outros sintomas de PTSD<sup>1</sup>
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3<sup>2</sup>.

### **Notas:**

- 1. A cefaleia pode ocorrer, por exemplo, durante exposição às recordações do trauma.
- 2. Em particular, A12.3 *Cefaleia atribuída a perturbação depressiva*

**Comentários:** A exposição à morte ou ameaça de morte, lesão séria ou violação sexual podem ocorrer diretamente, vivendo o acontecimento ou podem ocorrer de forma indireta: testemunhando o evento; tomando conhecimento de que o evento ocorreu com um familiar ou amigo próximos; por exposição repetida ou extrema a detalhes adversos relacionados com o evento (exemplo: os primeiros a recolher despojos humanos; agentes policiais repetidamente expostos a pormenores relacionados com abuso infantil). Isto não se aplica à exposição através dos meios de comunicação eletrónicos, televisão, filmes ou imagens, a menos que esta exposição esteja relacionada com o trabalho.

Dada a alta frequência de comorbilidade depressiva associada com a perturbação de stresse pós-traumática (PTSD), o diagnóstico de A12.9 *Cefaleia atribuída ao stresse pós-traumático* deve ser reservado apenas, para os doentes cuja cefaleia não seja explicada pela depressão concomitante (p.ex: casos de cefaleia atribuída ao PTSD em doentes sem comorbilidade depressiva).





## Definição de Termos

**Acompanhantes (sintomas):** Sintomas que tipicamente acompanham em vez de precederem ou seguirem a cefaleia. Na enxaqueca, por exemplo, os mais frequentes sintomas acompanhantes são a náusea, os vômitos, fotofobia e fonofobia.

**Alodinia:** Sensação de desconforto ou dor (qb) surgindo de um estímulo que normalmente, não será suficiente para ter esse efeito. É distinto de hiperalgesia (qv).

**Anorexia:** Perda de apetite e aversão aos alimentos em grau ligeiro.

**Atribuída a:** Este termo na ICHD-3 descreve a relação entre uma cefaleia secundária (qv) a secondary headache (qv) and the disorder believed to cause it. It requires fulfilment of criteria establishing an accepted level of evidence of causation.

**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.

**Cefaleia (perturbação):** Cefaleia ou perturbação de cefaleia, não causada por ou atribuída a outra perturbação. Deve ser distinguida da perturbação por cefaleia secundária.

**Cefaleia em salvas (crise):** Um período de dor contínua durando de 15–180 minutos.

**Cefaleia em salvas (período de salvas):** O tempo durante o qual regularmente ocorrem crises de cefaleias em salvas (também referido como período de salvas), pelo menos, em dias alternados.

**Cefaleia em salvas (período de remissão de salvas):** O tempo durante o qual as crises espontaneamente deixam de ocorrer e não podem ser desencadeadas com álcool ou nitroglicerina. Para ser considerada uma remissão o período livre de crises deverá exceder 3 meses (ver também período de remissão de salvas).

**Cefaleia secundária (perturbação):** Cefaleia ou perturbação de cefaleia causada por outra perturbação subjacente. Na ICHD-3, as cefaleias secundárias são atribuídas a uma perturbação causal. secondary headaches are attributed to the causative disorder. As cefaleias secundárias são distinguidas das cefaleias primárias (qb). Uma cefaleia secundária pode ter características de uma cefaleia primária mas também preenche os critérios de causalidade para outra perturbação.

**Central (dor neuropática):** Dor (qb) causada por uma lesão ou doença do sistema nervoso somatossensitivo central (ver também dor neuropática).

**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 (qb).

**Crise de cefaleia:** dor (qb) localizada na cabeça, acima da linha orbitomeatal e/ou sulco nucal.

**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.

**Crónico:** Referindo-se a dor, crónico significa de longa duração, especificamente, por um período excedendo três meses. Em terminologia de cefaleias, mantém este significado para as cefaleias secundárias (nomeadamente, para as atribuídas a

infecção) em que a perturbação causal é em si mesma crónica. Neste sentido, crónico é distinto de persistente (qb). Para as cefaleias primárias que são geralmente episódicas (qb), crónico é usado sempre que as crises de cefaleias ocorram (qb) em mais dias sim do que não por períodos superiores a três meses. As cefaleias trigeminoautonómicas são uma exceção: nestas perturbações, o adjetivo crónico não é usado até que a perturbação fique sem remissão por mais de um ano.

**Dias de cefaleias:** Número de dias, em todo ou parte do dia, afetados por cefaleias, durante o tempo de observação (geralmente um mês).

**Dor:** De acordo com a definição da IASP: uma sensação desagradável e uma experiência emocional associada a lesão tecidual potencial ou atual ou descrita em termos de tal lesão (ver também dor branda, dor neuropática, dor neuropática central e dor neuropática periférica).

**Dor branda (tenderness):** Uma sensação de desconforto ou dor causada pela pressão direta tal como é aplicada durante a palpação (qb).

**Dor em punhalada:** Dor súbita durando um minuto ou menos (geralmente um segundo ou menos).

**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 da crise de cefaleia (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).

**Episódica:** Recorrente e remitente segundo um padrão regular ou irregular de crises de cefaleias (ou dor) (qb) 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 (qb) separados por períodos de remissão (qb) em vez de crises. Uso semelhante foi adotado na hemibrânquia paroxística e nas crises de cefaleias unilaterais nevralgiformes de curta duração.

**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).

**Estímulos puntiformes:** estímulos aplicados a certos pontos da pele. Ver também puntiformes.

**Estrabismo:** Alinhamento anormal de um ou ambos os olhos (vesgo).

**Facial (dor):** Dor abaixo da linha orbitomeatal, anterior ao rochedo e acima do pescoço.

**Fenómeno entópico realçado:** Perturbações visuais provenientes da própria estrutura do sistema visual, incluindo excessivas imagens flutuantes em ambos os olhos, excessivos fenómenos entópicos de campo azul (incontáveis pequenos pontos cinzentos/brancos/pretos ou anéis disparados contra o campo visual de ambos os olhos quando se olha para superfícies homogêneas luminosas tais como o azul do céu), autoiluminação do olho (ondas coloridas ou nuvens percecionadas quando se fecham os olhos no escuro) e fotopsias espontâneas (“Relampago” de luz brilhante).

**Fisgada de dor:** Dor súbita durando um minuto ou menos (geralmente um segundo ou menos).

**Focal (sintoma neurológico):** Sintomas de perturbação focal do encéfalo (geralmente cerebral) tal como ocorre na aura da enxaqueca (qb).

**Fonofobia:** Hipersensibilidade ao som, geralmente causando evitamento/fuga.

**Fortificação (espectro de):** Perturbação visual angulada, arcuata e gradualmente alargada típica da aura visual da enxaqueca, que pode ser colorida ou a preto e branco.

**Fotofobia:** Hipersensibilidade à luz, causando evitamento/fuga.

**Frequência das crises:** A frequência com que ocorrem as crises de cefaleias (ou dores) durante um 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 Ensaios Clínicos Controlados de Fármacos para a Enxaqueca, na 3ª 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, pelo menos 48 horas livres de cefaleia.

**Heteroforia:** Estrabismo latente (vesgo).

**Heterotropia:** Estrabismo patente (vesgo).

**Hiperalgia:** Percepção exagerada em resposta a um estímulo esperado como sendo doloroso.

**Hipersensibilidade (à dor):** Sensação de desconforto ou dor causada por uma pressão que normalmente não é suficiente para causar tais sensações.

**Hipoalgia:** Diminuição da percepção em resposta a um estímulo esperado com sendo doloroso.

**Intensidade da dor:** Grau de dor (qb) (geralmente expresso em termos da sua consequência funcional e avaliada segundo uma escala numérica (0-3) equivalente a não, leve, moderada ou severa ou á scala visual analógica (geralmente de 10 centímetros). Pode também ser graduada segundo uma escala verbal expressa em termos da sua repercussão funcional : 0. sem dor; 1. dor ligeira, não interfere com as atividades diárias; 2. dor 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 occipitais e do pescoço, músculos da mastigação, músculos faciais, músculos da expressão facial e da fonação e músculos do ouvido interno (tensor do timpano, estapedio). Ver também Pericranianos (músculos).

**Neuralgia:** Dor (qb) na distribuição do nervo ou nervos, presume-

se ser devida a disfunção ou agressão dessas estruturas neuronais. O uso comum tem implicado uma qualidade paroxística ou lancinante (qb) mas, o termo neuralgia não deve ser reservado para dores paroxísticas. (ver também nevralgia)

**Neurite:** Um tipo especial de neuropatia (qb); o termo é agora reservado para processos inflamatórios afetando os nervos. (ver também nevrite).

**Neuroimagem:** TC, RM, PET, SPECT ou cintigrafia, incluindo modalidades funcionais quando aplicáveis, geralmente, 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.

**Nevralgia:** 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.

**Nevrite:** 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 dos membros 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

**Palinopsia:** Perturbações visuais na forma pósimagens e/ou imagens de arrastamento de objetos em movimento (devem ser distinguidas das pós-imagens retinianas, que ocorrem, em cor complementar, após fixação numa imagem de elevado contraste).

**Palpitante:** sinónimo de pulsátil

**Pericranianos (músculos):** Músculos occipitais e do pescoço, músculos da mastigação, músculos faciais, músculos da expressão facial e da fonação e músculos do ouvido interno (tensor do timpano, estapedio). (Ver também: músculos pericranianos).

**Período refratário:** O tempo que se segue à resolução de uma crise de dor (qb) durante o qual uma nova crise não pode ser provocada. (ver também refratário).

**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. (ver também cefaleia em salvas)

**Persistente:** Este termo, usado no contexto de algumas cefaleias secundárias, descreve a cefaleia, como inicialmente aguda e causada por outra perturbação e, que falha a remissão dentro de um tempo específico (geralmente três meses) após essa perturbação ser resolvida. Em muitos dos tais casos, a cefaleia

é reconhecida como um subtipo ou subforma distinta, com evidência de causalidade dependente do preenchimento prévio dos critérios para o diagnóstico da cefaleia de tipo agudo, e a persistência da mesma cefaleia.

**Posdromo:** Uma fase sintomática, durando mais de 48 horas, após a resolução da dor nas crises de enxaqueca com ou sem aura. Entre os sintomas posdrômicos comuns estão a sensação de cansaço ou fadiga, dificuldade de concentração e rigidez no pescoço.

**Pressão/aperto:** Dor de uma qualidade constante muitas vezes comparada com uma banda de ferro à volta da cabeça.

**Privação (withdrawal):** Interrupção no uso ou exposição a uma medicação ou outra substância que tenha durado semanas ou meses. O termo engloba mas não está limitado à privação terapêutica (cessação) de medicação em contexto de cefaleias por uso excessivo de medicação.

**Pródromo:** Uma fase sintomática, durando mais de 48 horas, ocorrendo antes do início da dor na enxaqueca sem aura ou antes da aura na enxaqueca com aura. Entre os sintomas prodromáticos comuns estão a fadiga, o humor exaltado ou deprimido, apetite involuntário e exagerado para certos alimentos.

**Pulsátil (throbbing/pulsating):** Caracterizada por intensificações rítmicas com os batimentos cardíacos.

**Punhalada (dor):** Dor súbita (qb) durante um minuto ou menos (geralmente um segundo ou menos).

**Puntiforme (estímulo):** Estímulo aplicado a certos pontos da pele. Ver também: Estímulo puntiforme.

**Referida (dor):** Dor sentida numa área diferente daquela onde tem origem.

**Refração (erro):** Miopia, hipermetropia ou astigmatismo.

**Refratário (período):** O tempo que se segue à resolução de uma crise de dor (qb) durante o qual uma nova crise não pode ser provocada. (ver também período refratário).

**Relação temporal estreita/próxima:** 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.

**Resolução:** Remissão completa de todos os sintomas e outra evidência clínica de doença ou de um processo de doença (tal como uma crise de cefaleias (qb)).

**Secundária (cefaleia)/(perturbação):** Cefaleia ou perturbação de cefaleia causada por outra perturbação subjacente. Na ICHD-3, as cefaleias secundárias são atribuídas a uma perturbação causal. As cefaleias secundárias são distinguidas das cefaleias primárias (qb). Uma cefaleia secundária pode ter as características de uma cefaleia primária, mas, também preenche os critérios de causalidade para outra perturbação.

**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:** Esta expressão tem sido usada com diferentes significados, frequentemente como sinónimo de prodromo (qb) mas também, menos especificamente e algo ambigualmente, para uma série de sintomas que se acredita precederem (mas possivelmente são a fase inicial) da crise de enxaqueca. Este termo é melhor ser evitado.

**Substância:** Qualquer um dos seguintes: Produto químico orgânico ou inorgânico, alimento ou aditivo, bebida alcoólica, gás ou vapor, droga ou medicamento, substância vegetal, animal ou outra substância 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 zigzague).

**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:** Constrição de artéria ou arteríolas a um tal grau que a perfusão tecidual fica reduzida.

**Zigzague (linha):** Sinónimo de espectro de fortificação (qb).





**Órgão oficial de:**

Sociedade Portuguesa de Neurologia  
Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências  
Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla  
Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral  
Liga Portuguesa Contra a Epilepsia  
Secção da Neurologia do Comportamento da Sociedade Portuguesa de Neurologia  
Sociedade Portuguesa de Cefaleias  
Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento  
Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares  
Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia  
Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

Versão electrónica: [www.sinapse.pt](http://www.sinapse.pt)

**Âmbito e Objetivos / Normas de Publicação**

**Aims and Scope / Editorial Policy**  
em [www.sinapse.pt/normas-de-publicacao](http://www.sinapse.pt/normas-de-publicacao)

**Indexada nas bases bibliográficas:**

**EMBASE / Excerpta Medica Database (Elsevier)**  
**EMBASE.com (Elsevier)**  
**SCOPUS (Elsevier)**  
[www.indexrmp.com](http://www.indexrmp.com)

Com o apoio de:

