

The International Classification of
Headache Disorders – 3rd ed. (2018)
ICHD-3

CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS CEFALEIAS

3^a EDIÇÃO

TRADUÇÃO
COMPLETA E
REVISADA

Comitê de Classificação das Cefaleias da
Sociedade Internacional de Cefaleia



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

Fernando Kowacs (Coordenador)
Djacir Dantas Pereira de Macedo
Raimundo Pereira da Silva-Néto

Esta página foi deixada intencionalmente em branco

**CLASSIFICAÇÃO
INTERNACIONAL
DAS CEFALÉIAS**

3ª EDIÇÃO

Esta página foi deixada intencionalmente em branco

The International Classification of
Headache Disorders – 3rd ed. (2018)

ICHD-3

CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS CEFALEIAS

3^a EDIÇÃO

Comitê de Classificação das Cefaleias da
Sociedade Internacional de Cefaleia



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

Fernando Kowacs (Coordenador)
Djacir Dantas Pereira de Macedo
Raimundo Pereira da Silva-Néto

SÃO PAULO • 2019

OMNIFARMA
EDITORA



EDITORA OMNIFARMA LTDA.

Rua Capitão Otávio Machado, 410 - São Paulo, SP - CEP 04718-000
PABX: 55.11.5180-6169 - E-mail: atendimento@omnifarma.com.br

Diretor Executivo: Marcelo Valente
Diretor: José Eduardo Valente
Administrativo: Amanda Melo, Renata Pereira e Claudia Carolina Fernandes
Marketing: Victor Valente
Comercial: Magali de Souza e Carla Ciavaglia
Produção e Diagramação: Edson Honorio
Web Designer: Fernando F. dos Santos

© 2021 Editora OMNIFARMA Ltda. - Todos os direitos reservados e protegidos pela Lei 9.610 de 19/02/98. Nenhuma parte desta publicação poderá ser reproduzida, sem autorização prévia, por escrito da Editora OMNIFARMA Ltda., sejam quais forem os meios empregados: eletrônicos, mecânicos, fotográficos, gravação ou quaisquer outros. Código da Publicação: 123.2021. **O conteúdo deste material é de responsabilidade exclusiva de seu(s) autor(es) e não reflete, necessariamente, o posicionamento do Omni Farma.**

MATERIAL DE DISTRIBUIÇÃO EXCLUSIVA À CLASSE MÉDICA

**CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS CEFALÉIAS:
TRADUÇÃO DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE CEFALÉIA**

Copyright® 2021, Produzido por Editora e Eventos Omnifarma Ltda. Todos os direitos reservados para Editora e Eventos Omnifarma Ltda. Proibida a reprodução total ou parcial dessa obra, por qualquer meio ou sistema, sem prévio consentimento do editor. Todos os direitos dessa edição estão reservados à Editora Omnifarma & Eventos Ltda.

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

Classificação Internacional das Cefaleias / Comitê de Classificação das Cefaleias da Sociedade Internacional de Cefaleia ; Fernando Kowacs (coordenador) ; tradução Fernando Kowacs , Djacir Dantas Pereira de Macedo , Raimundo Pereira da Silva- Nêto. -- 3. ed. -- São Paulo : Omnifarma , 2018.

“Tradução da Sociedade Brasileira de Cefaleia com autorização da Sociedade Internacional de Cefaleia.”

Título original : The International Classification of Headache Disorders.

Bibliografia.

ISBN 978- 85- 62477- 70- 6

1. Cefaléias - Diagnóstico 2. Cefaléias - Tratamento I. Comitê de Classificação das Cefaleias da Sociedade Internacional de Cefaleia. II. Kowacs , Fernando.

18- 21116

CDD-616. 8491
NLM-WL 342

Índices para catálogo sistemático :

1. Cefaléias : Neurologia : Medicina 616. 8491

Maria Alice Ferreira - Bibliotecária - CRB-8/7964

Comitê de Classificação das Cefaleias da Sociedade Internacional de Cefaleia

Classificação Internacional das Cefaleias, 3ª edição

Direitos autorais

A 3ª edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* pode ser reproduzida livremente para fins científicos, educacionais ou clínicos por instituições, sociedades ou indivíduos. Por outro lado, os direitos autorais da presente Classificação pertencem à Sociedade Internacional de Cefaleia. A reprodução de qualquer parte ou partes em qualquer forma para fins comerciais requer a autorização da Sociedade, a qual será concedida mediante o pagamento de uma taxa. Para tanto, por favor, entre em contato com a editora no endereço abaixo.

© **International Headache Society 2013-2018.** Os pedidos de permissão de uso dos direitos autorais devem ser enviados para Sage Publications Ltd, 1 Oliver's Yard, 55 City Road, London EC1Y 1SP, Reino Unido (tel: +44 (0) 207 324 8500; fax: +44 (0) 207 324 8600; permissions@sagepub.co.uk) (www.uk.sagepub.com).

Traduções

A Sociedade Internacional de Cefaleia permite exclusivamente traduções integrais ou parciais da ICHD-3 para os propósitos de aplicação clínica, educação, teste de campo ou outros tipos de pesquisa. É uma condição dessa permissão que todas as traduções estejam registradas junto à IHS. Antes de iniciar a tradução, aconselha-se que os prováveis tradutores verifiquem se já existe uma tradução no idioma proposto.

Todos os tradutores devem estar cientes da necessidade de que sejam utilizados protocolos de tradução rigorosos. Publicações que contenham estudos que fizeram uso de traduções integrais ou parciais da ICHD-3 devem incluir uma breve descrição do processo de tradução, inclusive com a identidade dos tradutores (deve sempre haver mais de um).

A IHS não endossa as traduções. As aprovações devem ser feitas pelas sociedades nacionais afiliadas de cada país. Onde elas existem, essa aprovação deve ser buscada.

Primeiro Comitê de Classificação das Cefaleias**Jes Olesen, Dinamarca (Presidente)**

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

Segundo Comitê de 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
 Hartmut 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*)

Terceiro Comitê de 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 / Reino Unido
 Andrew Hershey, EUA
 Zaza Katsarava, Alemanha
 Morris Levin, EUA
 Julio Pascual, Espanha
 Michael B. Russell, Noruega
 Todd Schwedt, EUA
 Timothy J. Steiner, Reino Unido (*Secretário*)
 Cristina Tassorelli, Itália
 Gisela M. Terwindt, Holanda
 Maurice Vincent, Brasil
 Shuu-Jiun Wang, Taiwan

Membros dos grupos de trabalho da terceira classificação das cefaleias*Grupo de trabalho em migrânea:***J. Olesen, Dinamarca (Presidente)**

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

*Grupo de trabalho em cefaleia do tipo tensão:***L Bendtsen, Dinamarca (Presidente)**

(lars.bendtsen@regionh.dk)
 S. Ashina, EUA; M.T. Goicochea, Argentina; K. Hirata,
 Japão; K. Holroyd, EUA; C. Lampl, Áustria; R.B. Lipton,
 EUA; D.D. Mitsikostas, Grécia; J. Schoenen, Bélgica.

*Grupo de trabalho em cefaleias trigeminoautônômicas:***P. Goadsby, EUA (Presidente)**

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

*Grupo de trabalho em outras cefaleias primárias:***S-J. Wang, Taiwan (Presidente)**

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

*Grupo de trabalho em cefaleia atribuída a trauma ou a lesão cefálica e/ou cervical:***T. Schwedt, EUA (Presidente)**

(Schwedt.Todd@mayo.edu)
 I. Abu-Arafeh, Reino Unido; J. Gladstone, Canadá; R.
 Jensen, Dinamarca; JMA Lainez, Espanha; D. Obelieniene,
 Lituânia; P Sandor, Suíça; A.I. Scher, EUA.

*Grupo de trabalho em cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical:***A. Ducros, França (Presidente)**

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

Grupo de trabalho em cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular:

D.W. Dodick, EUA (Presidente)

(Dodick.David@mayo.edu)

S. Evers, Alemanha; D. Friedman, EUA; E Leroux, Canadá; B. Mokri, EUA; J. Pascual, Espanha; M. Peres, Brasil; A. Purdy, Canadá; K. Ravishankar, Índia; W. Schievink, EUA; R. Stark, Austrália; J Vander Pluym, EUA.

Grupo de trabalho em cefaleia atribuída ao uso de uma substância ou à sua supressão:

M.B. Russell, Noruega (Presidente)

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

L. Bendtsen, Dinamarca; J-L. Fuh, Taiwan; Z. Katsarava, Alemanha; A.V. Krymchantowski, Brasil; M. Leone, Itália; K. Ravishankar, Índia; H. Tugrul Atasoy, Turquia; N.J. Wiendels, Holanda.

Grupo de trabalho em cefaleia atribuída a infecção:

C. Tassorelli, Itália (Presidente)

(crisrina.tassorelli@mondino.it)

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

Grupo de trabalho em cefaleia atribuída a transtorno da homeostase:

J Pascual, Espanha (Presidente)

(juliopascualgomez@gmail.com)

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

Grupo de trabalho em cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical:

M. Levin, EUA (Presidente)

(Morris.Levin@ucsf.edu)

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

Grupo de trabalho em cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico:

M. Vincent, Brasil (Presidente)

(maurice.vincent@me.com)

J.I. Escobar, EUA; M. First, EUA; A.E. Lake III, EUA; E. Loder, EUA; F. Radat, França.

Grupo de trabalho em lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais:

Z. Katsarava, Alemanha e T. Nurmikko, Reino Unido (Co-presidentes)

(zaza.katsarava@uni-due.de)

R. Benoliel, Israel; Giorgio Cruccu, Itália; C. Sommer, Alemanha; R-D Treede, Alemanha.

Grupo de trabalho em transtornos e critérios do Apêndice:

GM Terwindt, Holanda (Presidente)

(G.M.Terwindt@lumc.nl)

Agradecimentos

O trabalho do Comitê de Classificação das Cefaleias da Sociedade Internacional de Cefaleia é financiado exclusivamente pela Sociedade Internacional de Cefaleia. Não houve patrocínio comercial para a elaboração da *Classificação Internacional das Cefaleias, 3ª edição*.

Reconhecemos com gratidão o apoio de Timothy Steiner, primeiramente pelos seus esforços como secretário honorário do Comitê de Classificação e em segundo lugar por seu trabalho na edição e preparo deste manuscrito.

Sumário

Prefácio da tradução brasileira	9
Prefácio	10
Como utilizar esta classificação	11
Classificação	13

Parte Um: As Cefaleias Primárias

1. Migrânea	23
2. Cefaleia do tipo tensão	38
3. Cefaleias trigeminoautônomicas	44
4. Outras cefaleias primárias	50

Parte Dois: As Cefaleias Secundárias

Introdução às cefaleias secundárias	62
5. Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical	64
6. Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical	72
7. Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular	96
8. Cefaleia atribuída ao uso de substância ou à sua supressão	110
9. Cefaleia atribuída a infecção	124
10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase	133
11. Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical	143
12. Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico	153

Parte Três: Neuropatias Cranianas Dolorosas, Outras Dores Faciais e Outras Cefaleias

13. Lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais	158
14. Outras cefaleias	176

Apêndice

Definição de termos	199
---------------------------	-----

Prefácio da tradução brasileira

Esta tradução é fruto do trabalho da comissão constituída na Assembleia Geral da Sociedade Brasileira de Cefaleia (SBCe), durante o XXXVIII Congresso Brasileiro de Cefaleia. À época, tínhamos em mãos uma versão rudimentar da tradução da ICHD-3 beta, feita por um tradutor profissional, que, a partir de então, passou por uma revisão item a item executada pelos três membros da comissão. Em 2017, na iminência da publicação pela IHS da versão definitiva da terceira edição, optamos, junto com a Diretoria da SBCe, por atualizar o texto para que já fosse publicado não mais como versão beta, mas como ICHD-3. Ao final do processo, contamos com o serviço de revisão e editoração da equipe da Omnifarma, a quem agradecemos na pessoa do Sr. Mar-

celo Valente. Agradecemos também ao Prof. Eduardo Grossmann, pela revisão preliminar da tradução do Capítulo 11, e ao Prof. Marcos Antonio Inacio de Oliveira Filho, pela revisão preliminar da tradução dos Capítulos 5 e 6. Não podemos deixar de mencionar a confiança em nós depositada pela Diretoria e pelos membros da nossa SBCe, a qual esperamos ter honrado com o nosso trabalho.

Fernando Kowacs (*Coordenador*)
Djacir Dantas Pereira de Macedo
Raimundo Pereira da Silva-Néto

Prefácio

Em nome do Comitê de Classificação da Sociedade Internacional de Cefaleia, orgulho-me em apresentar a terceira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* (ICHD-3).

A presente edição segue a publicação da ICHD-3 beta em 2013. A ideia por trás da versão beta foi promover mais testes de campo antes da apresentação da versão final da ICHD-3, e isso funcionou bem. Foram publicados excelentes testes de campo em migrânea com aura, cefaleia em salvas, hipertensão intracraniana idiopática e neuralgia do trigêmeo, entre outros. Foi, por exemplo, documentado que os critérios do Apêndice para A1.2 *Migrânea com aura* eram superiores aos critérios para 1.2 *Migrânea com aura* no corpo principal da ICHD-3 beta, distinguindo melhor esse transtorno dos ataques isquêmicos transitórios. Testes de campo das novas características associadas no critério C1 para 3.1 *Cefaleia em salvas*, rubor facial e plenitude auricular, revelaram que eles não acrescentavam à discriminação diagnóstica. Consequentemente, esses sintomas estão incluídos somente no Apêndice da ICHD-3 e requerem mais estudos. Estes são exemplos do processo baseado em evidências da classificação das doenças que agora sustenta todas as modificações futuras na *Classificação Internacional das Cefaleias*.

Uma razão que contribuiu para a versão beta foi, conforme imaginávamos, que quando a ICHD-3 fosse publicada incluiria códigos da *Classificação Internacional das Doenças, 11ª Revisão* (ICD-11), da Organização Mundial de Saúde (OMS). Esperávamos que a ICD-11 seria finalizada em 2016, mas, infelizmente, houve atrasos longos e inesperados que fizeram com que os códigos finais ainda não estejam disponíveis. Portanto, precisamos publicar a ICHD-3 sem a sua inclusão.

A ICHD-3 está publicada como a primeira edição da *Cephalalgia* em 2018, exatamente 30 anos após a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias*, ICHD-I, conforme chamada por nós atualmente. Essa primeira versão foi baseada principalmente na opinião de especialistas mas, no entanto, provou ser, em grande parte, válida. A ICHD-II, publicada em 2004, incluiu uma série de mudanças motivadas em parte pelas novas evidências e em parte pelas opiniões revisadas dos especialistas. Novas evidências científicas desempenharam um papel relativamente maior nas mudanças feitas na versão ICHD-3 beta e todas as alterações posteriores incluídas na ICHD-3 são baseadas em tais evidências. Assim sendo, a classificação das cefaleias é no presente e será no futuro completamente impulsionada pela pesquisa.

Uma longa jornada que começou em 2010 terminou com a publicação da ICHD-3, mas o presente comitê ainda tem muito a fazer nos próximos anos. A ICHD-3 beta foi traduzida em muitos idiomas e estas traduções precisam ser atualizadas antes que a ICHD-3 possa ser publicada nestes idiomas. Esperamos que muitas traduções adicionais sejam

publicadas, tornando a ICHD-3 disponível nos principais idiomas e em outros também. Uma versão eletrônica da ICHD-3 beta já foi desenvolvida sob a liderança do Professor Hartmut Göbel e será atualizada para a ICHD-3. A publicação de um livro com relatos de casos está planejada, por meio de uma parceria entre os Professores Morris Levin e Jes Olesen. Finalmente, os Professores Timothy Steiner e Jes Olesen farão um cruzamento de dados entre a ICHD-3 e o ICD-11, da OMS, assim que os códigos do ICD-11 tornarem-se disponíveis.

Qual é, portanto, o futuro da classificação das cefaleias? A classificação deve, por princípio, ser uma disciplina conservadora. Quando alterações significativas são feitas em uma classificação, todos os estudos que utilizaram tais partes da classificação que foram modificadas precisam ser revisados. Estudos avaliando fármacos de acordo com os critérios diagnósticos prévios devem, por exemplo, ser repetidos se os critérios diagnósticos forem submetidos a grandes modificações, pois os pacientes classificados sob o novo diagnóstico serão diferentes daqueles abrangidos pelo diagnóstico prévio. Espero que a testagem ativa de campo e a análise científica que foram feitos para a ICHD-3 continuem permitindo que as mudanças futuras sejam totalmente baseadas em evidências. Seguindo a tradição, a ICHD-4 será publicada somente dentro de 10 a 15 anos, mas diversos testes de campo serão realizados neste ínterim. Os critérios diagnósticos ICHD-II modificados para 1.3 *Migrânea crônica* foram publicadas no periódico *Cephalalgia*; o Comitê de Classificação endossou essas mudanças, pedindo para que seu uso fosse imediato mesmo que não estivessem integradas na *Classificação Internacional das Cefaleias* até que a ICHD-3 beta surgisse anos mais tarde. Um futuro comitê de classificação de cefaleias deve, da mesma forma, ser capaz de endossar e apoiar a adoção de critérios diagnósticos novos ou revisados antes da publicação da ICHD-4 quando eles forem substanciados por testes de campo satisfatórios publicados na *Cephalalgia*.

A ICHD-I promoveu a classificação das cefaleias de uma das piores classificações de doenças neurológicas à melhor delas. Nós temos mantido este *momentum* por 30 anos, e a superioridade da nossa classificação tornou-se evidente recentemente, em Geneve, durante o trabalho do comitê na seção neurológica do ICD-11. Nenhuma outra disciplina dentro da neurologia possui uma classificação sistemática com critérios diagnósticos explícitos para cada entidade patológica. Eu honestamente espero que essa tradição possa ser mantida no futuro e que a cefaleia possa continuar mostrando o caminho na classificação das doenças neurológicas.

Jes Olesen
Presidente

Comitê de Classificação das Cefaleias
Sociedade Internacional de Cefaleia

Como utilizar esta classificação

Este extenso documento não foi idealizado para ser decorado. Mesmo membros do Comitê de Classificação são incapazes de lembrar de todo o seu conteúdo. É um documento que deve ser consultado várias e várias vezes. Dessa forma, você logo irá aprender os critérios diagnósticos para 1.1 *Migrânea sem aura*, 1.2 *Migrânea com aura*, os principais tipos dos itens 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)*, 3.1 *Cefaleia em salvas* e alguns outros. O restante será sempre algo a ser consultado. Na prática clínica você não necessita da classificação para os casos óbvios de migrânea ou de cefaleia do tipo tensão, mas ela é útil quando o diagnóstico é incerto. Na pesquisa, a classificação é indispensável: cada paciente incluído em um projeto de pesquisa, seja um ensaio com fármacos, seja um estudo fisiopatológico ou bioquímico, deve preencher um conjunto consensual de critérios diagnósticos.

1. Esta classificação é hierárquica, e você deve decidir o quão detalhado quer que seja o seu diagnóstico: isso pode variar desde apenas o nível do primeiro dígito até o quinto. Primeiramente, tem-se uma noção sobre a qual grupo o paciente pertence. Trata-se, por exemplo, de 1. *Migrânea* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* ou 3. *Cefaleias trigeminoautonômicas*? A seguir, obtêm-se informações que permitam um diagnóstico mais detalhado. O detalhamento desejado depende da finalidade. Na prática clínica geral, apenas diagnósticos de primeiro ou de segundo dígitos são habitualmente empregados, enquanto que na prática especializada e nos centros de cefaleia, um diagnóstico de quarto ou quinto dígito é apropriado.
2. Para a maioria dos propósitos, os pacientes recebem um diagnóstico de acordo com os fenótipos de cefaleia que apresentam no momento ou que tenham apresentado no último ano. Em genética e em alguns outros usos, a ocorrência em qualquer momento da vida é utilizada.
3. Cada distinto tipo, subtipo ou subforma de cefaleia que o paciente apresenta deve ser diagnosticado e codificado separadamente. Por exemplo, um paciente gravemente acometido pode receber, em um centro de cefaleia, três diagnósticos e códigos: 1.1 *Migrânea sem aura*, 1.2 *Migrânea com aura* e 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)*.
4. Quando um paciente recebe mais de um diagnóstico, esses devem ser listados de acordo com a importância atribuída pelo paciente.
5. Quando um tipo de cefaleia, em um paciente em particular, preenche dois conjuntos de critérios diagnósticos, então todas as outras informações disponíveis devem ser utilizadas para decidir qual das alternativas é o diagnóstico correto ou mais provável. Isso pode incluir a história longitudinal da cefaleia (como e quando a cefaleia começou?), a história familiar, o efeito dos medicamentos, a relação com o período menstrual, idade, sexo e uma gama de outras características. O preenchimento dos critérios diagnósticos para 1. *Migrânea*, 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* ou 3. *Cefaleias trigeminoautonômicas (CTAs)*, ou qualquer um dos seus subtipos, sempre prevalece sobre o preenchimento dos critérios para as categorias diagnósticas *prováveis* de cada, as quais são descritas ao final dos respectivos grupos. Em outras palavras, um paciente cuja cefaleia preencha os critérios tanto para 1.5 *Provável migrânea* e 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente* deve ser codificado de acordo com o último tipo. Não obstante, deve ser sempre considerada a possibilidade de que algumas crises de cefaleia preencham um conjunto de critérios enquanto que outras crises preencham outro conjunto. Nesses casos, existem dois diagnósticos e ambos devem ser dados e codificados.
6. Para receber um diagnóstico particular de cefaleia o paciente deve, em muitos casos, apresentar um número mínimo de crises daquele (ou dias com aquele) tipo de cefaleia. Esse número é especificado nos critérios diagnósticos do tipo, subtipo e subforma da cefaleia. Além disso, a cefaleia deve preencher um número de outros requisitos descritos dentro dos critérios sob tópicos distintos em forma de letras: A, B, C, etc. Alguns tópicos na forma de letras são monotéticos; ou seja, expressam um requisito único. Outros tópicos em forma de letras são politéticos, requerendo, por exemplo, quaisquer duas dentre quatro características listadas.
7. Para algumas cefaleias, um conjunto completo de critérios diagnósticos só é proporcionado no nível do primeiro e do segundo dígitos. Critérios diagnósticos até o terceiro ou quarto dígitos e, ocasionalmente, até o quinto dígito, demandam então, como critério A, o preenchimento dos critérios para os níveis um e/ou dois e, no critério B e subsequentes, especificam os demais critérios específicos a ser preenchidos.
8. A frequência das crises das cefaleias primárias varia amplamente, desde crises a cada um ou dois anos até crises diárias. A gravidade das crises também varia. A ICHD-3 habitualmente não oferece uma possibilidade de codificar de acordo com a frequência ou a gravidade das crises, mas recomenda que tanto frequência como gravidade sejam especificadas em texto livre.
9. *Cefaleia primária, secundária ou ambas?* Quando uma cefaleia nova ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outro transtorno que é reconhecido como uma causa de cefaleia, ou preenche outros critérios de ocorrência como consequência de tal transtorno, a nova cefaleia é codificada como uma cefaleia secundária, atribuída ao transtorno causal. Isso permanece verdadeiro mesmo quando a cefaleia tem características de uma cefaleia primária (migrânea, cefaleia do tipo tensão, cefaleia em salvas ou uma das outras cefaleias trigeminoautonômicas). Quando uma cefaleia primária *pré-existente* torna-se *crônica* em estreita relação temporal com outro transtorno que é reconhecido como uma causa de

- cefaleia, tanto o diagnóstico primário como o secundário devem ser aplicados. Quando uma cefaleia primária *pré-existente* torna-se *significativamente* pior (habitualmente significando um aumento em duas vezes ou mais da frequência e/ou da gravidade) em estreita relação temporal com tal transtorno causador, tanto o diagnóstico da cefaleia primária como o da secundária devem ser aplicados, desde que haja boa evidência de que o transtorno possa causar cefaleia.
10. O último critério para quase todas as cefaleias é “Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3”. Considerar outro diagnóstico possível (o *diagnóstico diferencial*) é uma parte rotineira do processo de diagnóstico clínico. Quando uma cefaleia parece preencher os critérios de um determinado transtorno de cefaleia, esse último critério é um lembrete para sempre considerar outros diagnósticos que possam melhor explicar a cefaleia.
- Isso se aplica, especialmente, à avaliação de se uma cefaleia é secundária ou primária, e pode também ser aplicado a transtornos causais alternativos: por exemplo, uma cefaleia ocorrendo em estreita relação temporal com um acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico agudo pode ser consequência não do AVC, mas sim da sua causa (p.ex. dissecação).
11. Muitos pacientes com crises de cefaleia que preenchem um conjunto de critérios diagnósticos explícitos também têm crises que, embora similares, não satisfazem bem os critérios. Isso pode ser resultado de tratamento, falta de habilidade para evocar os sintomas de forma precisa ou outros fatores. Peça ao paciente para descrever uma crise típica não-tratada ou tratada sem sucesso e verifique se houve um número suficiente dessas para estabelecer o diagnóstico. Posteriormente, inclua as crises menos típicas quando descrever a frequência das crises.
12. Quando há suspeita de que um paciente possui mais de um tipo ou subtipo de cefaleia, é altamente recomendado que ele ou ela preencha um diário diagnóstico de cefaleia, no qual as características importantes de cada episódio de cefaleia sejam anotadas. Foi demonstrado que um diário desse tipo melhora a precisão do diagnóstico, assim como permite um julgamento mais preciso do consumo de medicamentos. O diário auxilia no julgamento sobre a quantidade de dois ou mais diferentes tipos ou subtipos de cefaleias. Finalmente, o diário ensina o paciente a distinguir entre diferentes cefaleias: por exemplo, entre migrânea sem aura e cefaleia tipo do tipo tensão episódica.
13. Em cada capítulo sobre as cefaleias secundárias, as causas mais conhecidas e mais bem estabelecidas são mencionadas e os critérios para as cefaleias consequentes são fornecidos. No entanto, em muitos capítulos como, por exemplo, em 9. *Cefaleia atribuída a infecção*, há um número quase interminável de etiologias infecciosas possíveis. Para evitar uma lista muito longa, apenas as mais importantes são mencionadas. No exemplo, as causas mais raras são alocadas no item 9.2.3 *Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica*. O mesmo sistema é utilizado nos outros capítulos sobre cefaleias secundárias.
14. Os critérios diagnósticos para as cefaleias secundárias não mais exigem a remissão ou a melhora significativa do transtorno causal subjacente antes que o diagnóstico da cefaleia possa ser feito. Os critérios diagnósticos da ICHD-3 já podem ser aplicados na apresentação ou tão logo o transtorno subjacente seja confirmado. O critério A é a presença da cefaleia; o critério B é a presença do transtorno causador; e o critério C é a evidência da relação de causalidade. Em condições agudas, uma estreita relação temporal entre o início da cefaleia e o início do suposto transtorno causador é frequentemente suficiente para estabelecer a relação de causalidade, enquanto que condições menos agudas habitualmente requerem maior evidência de causalidade. Em todos os casos, o último critério deve ser aplicado como controle: “Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3”.
15. Em algumas cefaleias secundárias, 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a trauma cefálico* sendo um bom exemplo, a ocorrência de tipos ou subtipos de cefaleias persistentes é reconhecida; isto é, uma cefaleia causada inicialmente por outro transtorno não entra em remissão após esse transtorno ter desaparecido. Em tais casos, o diagnóstico muda do tipo agudo (p.ex. 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a trauma cefálico*) para o tipo persistente (5.2 *Cefaleia persistente atribuída a trauma cefálico*), depois de um intervalo de tempo especificado (três meses nesse exemplo). A evidência de causalidade depende do preenchimento prévio dos critérios para diagnóstico do tipo agudo e da persistência da mesma cefaleia.
- A maioria desses diagnósticos está no Apêndice por falta de evidências da sua existência. Eles não serão aplicadas habitualmente, mas estão ali para estimular a pesquisa sobre melhores critérios para causalidade.
16. O Apêndice é destinado à pesquisa. Ele ajuda os cientistas clínicos a estudar entidades órfãs para posterior inclusão no (ou, em alguns casos, exclusão do) corpo principal da classificação. A maioria dos diagnósticos e critérios diagnósticos do Apêndice ou são novos ou são alternativas aos critérios do corpo da classificação. Alguns são entidades antigas ainda não suficientemente validadas; espera-se que essas sejam eliminadas na próxima revisão da ICHD se evidências não forem produzidas.

Classificação

Codificação da ICHD-3	Diagnóstico
1.	Migrânea
1.1	Migrânea sem aura
1.2	Migrânea com aura
1.2.1	Migrânea com aura típica
1.2.1.1	Aura típica com cefaleia
1.2.1.2	Aura típica sem cefaleia
1.2.2	Migrânea com aura do tronco cerebral
1.2.3	Migrânea hemiplégica
1.2.3.1	Migrânea hemiplégica familiar (FHM)
1.2.3.1.1	Migrânea hemiplégica familiar tipo 1 (FHM1)
1.2.3.1.2	Migrânea hemiplégica familiar tipo 2 (FHM2)
1.2.3.1.3	Migrânea hemiplégica familiar tipo 3 (FHM3)
1.2.3.1.4	Migrânea hemiplégica familiar, outros <i>loci</i>
1.2.3.2	Migrânea hemiplégica esporádica (SHM)
1.2.4	Migrânea retiniana
1.3	Migrânea crônica
1.4	Complicações da migrânea
1.4.1	Estado migranoso
1.4.2	Aura persistente sem infarto
1.4.3	Infarto migranoso
1.4.4	Crise epiléptica desencadeada por aura migranosa
1.5	Provável migrânea
1.5.1	Provável migrânea sem aura
1.5.2	Provável migrânea com aura
1.6	Síndromes episódicas que podem estar associadas à migrânea
1.6.1	Distúrbio gastrointestinal recorrente
1.6.1.1	Síndrome dos vômitos cíclicos
1.6.1.2	Migrânea abdominal
1.6.2	Vertigem paroxística benigna
1.6.3	Torcicolo paroxístico benigno
2.	Cefaleia do tipo tensão (CTT)
2.1	Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente
2.1.1	Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente associada a dolorimento pericraniano
2.1.2	Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente não associada a dolorimento pericraniano
2.2	Cefaleia do tipo tensão episódica frequente
2.2.1	Cefaleia do tipo tensão episódica frequente associada a dolorimento pericraniano
2.2.2	Cefaleia do tipo tensão episódica frequente não associada a dolorimento pericraniano
2.3	Cefaleia do tipo tensão crônica
2.3.1	Cefaleia do tipo tensão crônica associada a dolorimento pericraniano
2.3.2	Cefaleia do tipo tensão crônica não associada a dolorimento pericraniano
2.4	Provável cefaleia do tipo tensão
2.4.1	Provável cefaleia do tipo tensão episódica infrequente
2.4.2	Provável cefaleia do tipo tensão episódica frequente
2.4.3	Provável cefaleia do tipo tensão crônica
3.	Cefaleias trigeminoautônômicas (CTAs)
3.1	Cefaleia em salvas
3.1.1	Cefaleia em salvas episódica
3.1.2	Cefaleia em salvas crônica
3.2	Hemicrania paroxística

- 3.2.1 Hemicrania paroxística episódica
- 3.2.2 Hemicrania paroxística crônica (HPC)
- 3.3 Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve
 - 3.3.1 Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (SUNCT)
 - 3.3.1.1 SUNCT episódica
 - 3.3.1.2 SUNCT crônica
 - 3.3.2 Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com sintomas autonômicos cranianos (SUNA)
 - 3.3.2.1 SUNA episódica
 - 3.3.2.2 SUNA crônica
- 3.4 Hemicrania contínua
 - 3.4.1 Hemicrania contínua, subtipo remitente
 - 3.4.2 Hemicrania contínua, subtipo não remitente
- 3.5 Provável cefaleia trigeminoautonômica
 - 3.5.1 Provável cefaleia em salvas
 - 3.5.2 Provável hemicrania paroxística
 - 3.5.3 Prováveis crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve
 - 3.5.4 Provável hemicrania contínua

4. Outras cefaleias primárias

- 4.1 Cefaleia primária da tosse
 - 4.1.1 Provável cefaleia primária da tosse
- 4.2 Cefaleia primária do exercício
 - 4.2.1 Provável cefaleia primária do exercício
- 4.3 Cefaleia primária associada à atividade sexual
 - 4.3.1 Provável cefaleia primária associada à atividade sexual
- 4.4 Cefaleia primária em trovoada
- 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 Provável cefaleia por estímulo frio
 - 4.5.3.1 Cefaleia provavelmente atribuída à aplicação externa de estímulo frio
 - 4.5.3.2 Cefaleia provavelmente atribuída à ingestão ou inalação de 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 Provável cefaleia por pressão externa
 - 4.6.3.1 Provável cefaleia por compressão externa
 - 4.6.3.2 Provável cefaleia por tração externa
- 4.7 Cefaleia primária em facada
 - 4.7.1 Provável cefaleia primária em facada
- 4.8 Cefaleia numular
 - 4.8.1 Provável cefaleia numular
- 4.9 Cefaleia hipócnica
 - 4.9.1 Provável cefaleia hipócnica
- 4.10 Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)
 - 4.10.1 Provável cefaleia persistente e diária desde o início

5. Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical

- 5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática
 - 5.1.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave
 - 5.1.2 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática leve
- 5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática
 - 5.2.1 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave

- 5.2.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática leve
- 5.3 Cefaleia aguda atribuída a lesão em chicotada
- 5.4 Cefaleia persistente atribuída a lesão em chicotada
- 5.5 Cefaleia aguda atribuída a craniotomia
- 5.6 Cefaleia persistente atribuída a craniotomia

- 6. Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical**
- 6.1 Cefaleia atribuída a evento isquêmico cerebral
 - 6.1.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.2 Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico prévio (infarto cerebral)
 - 6.1.2 Cefaleia atribuída a ataque isquêmico 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 subaracnóidea (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 subaracnóidea não traumática prévia
 - 6.2.4.3 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subdural aguda 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 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 angiite primária do sistema nervoso central (PACNS)
 - 6.4.3 Cefaleia atribuída a angiite secundária do sistema nervoso central (SACNS)
- 6.5 Cefaleia atribuída a transtorno da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1.2 Cefaleia ou dor facial ou cervical persistente atribuída a dissecação prévia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia
 - 6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia ou a implante de *stent* carotídeo ou vertebral
- 6.6 Cefaleia atribuída a transtorno venoso craniano
 - 6.6.1 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)
 - 6.6.2 Cefaleia atribuída a implante de *stent* em seio venoso craniano
- 6.7 Cefaleia atribuída a outro transtorno arterial intracraniano agudo
 - 6.7.1 Cefaleia atribuída a um 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 à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) prévia
 - 6.7.4 Cefaleia atribuída a dissecação arterial intracraniana
- 6.8 Cefaleia e/ou aura migrânea-símile atribuída a vasculopatia intracraniana crônica
 - 6.8.1 Cefaleia atribuída a Arteriopatia Cerebral Autossômica Dominante com Infartos Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL)

- 6.8.2 Cefaleia atribuída a encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios AVC-símiles (MELAS)
- 6.8.3 Cefaleia atribuída a angiopatia do tipo Moyamoya
- 6.8.4 Aura migrânea-símile atribuída a angiopatia amiloide cerebral
- 6.8.5 Cefaleia atribuída à síndrome da vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistêmicas (RVCLSM)
- 6.8.6 Cefaleia atribuída a outra vasculopatia intracraniana crônica
- 6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária

- 7. Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular**
- 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica
 - 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)
 - 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 transtorno cromossômico
 - 7.1.4 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia
- 7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão liquórica
 - 7.2.1 Cefaleia pós-punção dural
 - 7.2.2 Cefaleia por fistula liquórica
 - 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 neurosarcoideose
 - 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 da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)
- 7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
 - 7.4.1 Cefaleia atribuída a neoplasma intracraniano
 - 7.4.1.1 Cefaleia atribuída a cisto coloide do terceiro ventrículo
 - 7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa
 - 7.4.3 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
- 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal
- 7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica
 - 7.6.1 Cefaleia epiléptica ictal
 - 7.6.2 Cefaleia pós-ictal
- 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)
- 7.8 Cefaleia atribuída a outro transtorno intracraniano não vascular

- 8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão**
- 8.1 Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a uma substância
 - 8.1.1 Cefaleia induzida por doador de óxido nítrico (NO)
 - 8.1.1.1 Cefaleia imediata induzida por doador de NO
 - 8.1.1.2 Cefaleia tardia induzida por doador de NO
 - 8.1.2 Cefaleia induzida por inibidor da fosfodiesterase
 - 8.1.3 Cefaleia induzida por monóxido de carbono (CO)
 - 8.1.4 Cefaleia induzida por álcool
 - 8.1.4.1 Cefaleia imediata induzida por álcool
 - 8.1.4.2 Cefaleia tardia induzida por álcool
 - 8.1.5 Cefaleia induzida por cocaína
 - 8.1.6 Cefaleia induzida por histamina
 - 8.1.6.1 Cefaleia imediata induzida por histamina
 - 8.1.6.2 Cefaleia tardia induzida por histamina
 - 8.1.7 Cefaleia induzida por peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP)
 - 8.1.7.1 Cefaleia imediata induzida por CGRP

- 8.1.7.2 Cefaleia tardia induzida por CGRP
- 8.1.8 Cefaleia atribuída a agente pressórico agudo exógeno
- 8.1.9 Cefaleia atribuída ao emprego ocasional de medicamento não utilizado para cefaleia
- 8.1.10 Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia
- 8.1.11 Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a outra substância
- 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)
 - 8.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ergotamina
 - 8.2.2 Cefaleia por uso excessivo de triptana
 - 8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésico não opioide
 - 8.2.3.1 Cefaleia por uso excessivo de paracetamol (acetaminofeno)
 - 8.2.3.2 Cefaleia por uso excessivo de anti-inflamatório não esteroideal (AINE)
 - 8.2.3.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico
 - 8.2.3.3 Cefaleia por uso excessivo de outro analgésico não opioide
 - 8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opioide
 - 8.2.5 Cefaleia por uso excessivo de combinação de analgésicos
 - 8.2.6 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a múltiplas classes de medicamentos não individualmente utilizadas em excesso
 - 8.2.7 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída ao uso excessivo não especificado ou não verificado de múltiplas classes de fármacos
 - 8.2.8 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a outro medicamento
- 8.3 Cefaleia atribuída a supressão de uma substância
 - 8.3.1 Cefaleia por supressão de cafeína
 - 8.3.2 Cefaleia por supressão de opioide
 - 8.3.3 Cefaleia por supressão de estrogênio
 - 8.3.4 Cefaleia atribuída à supressão do uso crônico de outra substância
- 9. Cefaleia atribuída a infecção**
 - 9.1 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana
 - 9.1.1 Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas
 - 9.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas
 - 9.1.1.2 Cefaleia crônica atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas
 - 9.1.1.3 Cefaleia persistente atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas prévias
 - 9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite virais
 - 9.1.2.1 Cefaleia atribuída a meningite viral
 - 9.1.2.2 Cefaleia atribuída a encefalite viral
 - 9.1.3 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
 - 9.1.3.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
 - 9.1.3.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
 - 9.1.4 Cefaleia atribuída a infecção cerebral localizada
 - 9.2 Cefaleia atribuída a infecção sistêmica
 - 9.2.1 Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistêmica
 - 9.2.1.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção bacteriana sistêmica
 - 9.2.1.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção bacteriana sistêmica
 - 9.2.2 Cefaleia atribuída a infecção viral sistêmica
 - 9.2.2.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção viral sistêmica
 - 9.2.2.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção viral sistêmica
 - 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica
 - 9.2.3.1 Cefaleia aguda atribuída a outra infecção sistêmica
 - 9.2.3.2 Cefaleia crônica atribuída a outra infecção sistêmica
- 10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase**
 - 10.1 Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia
 - 10.1.1 Cefaleia da altitude elevada
 - 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-eclâmpsia ou eclâmpsia
 - 10.3.5 Cefaleia atribuída a disreflexia autonômica
- 10.4 Cefaleia atribuída ao hipotireoidismo
- 10.5 Cefaleia atribuída ao jejum
- 10.6 Cefalalgia cardíaca
- 10.7 Cefaleia atribuída a outro transtorno da homeostase

- 11. Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical**
 - 11.1 Cefaleia atribuída a transtorno de osso craniano
 - 11.2 Cefaleia atribuída a transtorno cervical
 - 11.2.1 Cefaleia cervicogênica
 - 11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea
 - 11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia craniocervical
 - 11.3 Cefaleia atribuída a transtorno dos olhos
 - 11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo de ângulo fechado
 - 11.3.2 Cefaleia atribuída a erro de refração
 - 11.3.3 Cefaleia atribuída a transtorno inflamatório ocular
 - 11.3.4 Cefaleia troclear
 - 11.4 Cefaleia atribuída a transtorno das orelhas
 - 11.5 Cefaleia atribuída a transtorno do nariz ou dos seios paranasais
 - 11.5.1 Cefaleia atribuída a rinosinusite aguda
 - 11.5.2 Cefaleia atribuída a rinosinusite crônica ou recorrente
 - 11.6 Cefaleia atribuída a transtorno dos dentes
 - 11.7 Cefaleia atribuída a transtorno temporomandibular (TTM)
 - 11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hióideo
 - 11.9 Cefaleia ou dor facial atribuída a outro transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

- 12. Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico**
 - 12.1 Cefaleia atribuída a transtorno de somatização
 - 12.2 Cefaleia atribuída a transtorno psicótico

- 13. Lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais**
 - 13.1 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo trigêmeo
 - 13.1.1 Neuralgia trigeminal
 - 13.1.1.1 Neuralgia trigeminal clássica
 - 13.1.1.1.1 Neuralgia trigeminal clássica puramente paroxística
 - 13.1.1.1.2 Neuralgia trigeminal clássica com dor contínua concomitante
 - 13.1.1.2 Neuralgia trigeminal secundária
 - 13.1.1.2.1 Neuralgia trigeminal atribuída a esclerose múltipla
 - 13.1.1.2.2 Neuralgia trigeminal atribuída a lesão expansiva
 - 13.1.1.2.3 Neuralgia trigeminal atribuída a outra causa
 - 13.1.1.3 Neuralgia trigeminal idiopática
 - 13.1.1.3.1 Neuralgia trigeminal idiopática puramente paroxística
 - 13.1.1.3.2 Neuralgia trigeminal idiopática com dor contínua concomitante
 - 13.1.2 Neuropatia trigeminal dolorosa
 - 13.1.2.1 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída ao herpes-zóster
 - 13.1.2.2 Neuralgia pós-herpética trigeminal

- 13.1.2.3 Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa
- 13.1.2.4 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outro transtorno
- 13.1.2.5 Neuropatia trigeminal dolorosa idiopática
- 13.2 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo glossofaríngeo
 - 13.2.1 Neuralgia glossofaríngea
 - 13.2.1.1 Neuralgia glossofaríngea clássica
 - 13.2.1.2 Neuralgia glossofaríngea secundária
 - 13.2.1.3 Neuralgia glossofaríngea 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 intermédio
 - 13.3.1 Neuralgia do nervo intermédio
 - 13.3.1.1 Neuralgia clássica do nervo intermédio
 - 13.3.1.2 Neuralgia secundária do nervo intermédio
 - 13.3.1.3 Neuralgia idiopática do nervo intermédio
 - 13.3.2 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio
 - 13.3.2.1 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída ao herpes-zóster
 - 13.3.2.2 Neuralgia pós-herpética do nervo intermédio
 - 13.3.2.3 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída a outro transtorno
 - 13.3.2.4 Neuropatia dolorosa idiopática do nervo intermédio
- 13.4 Neuralgia occipital
- 13.5 Síndrome pescoço-língua
- 13.6 Neurite óptica dolorosa
- 13.7 Cefaleia atribuída a paralisia isquêmica de nervo motor ocular
- 13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt
- 13.9 Síndrome oculossimpática paratrigeminal (síndrome de Raeder)
- 13.10 Neuropatia oftalmoplégica dolorosa recorrente
- 13.11 Síndrome da ardência bucal (BMS)
- 13.12 Dor facial idiopática persistente
- 13.13 Dor neuropática central
 - 13.13.1 Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla (EM)
 - 13.13.2 Dor central pós-acidente vascular cerebral

14. Outras cefaleias

- 14.1 Cefaleia não classificada em outro local
- 14.2 Cefaleia não especificada

A. Apêndice

A1. Migrânea

- A1.1 Migrânea sem aura
 - A1.1.1 Migrânea sem aura menstrual pura
 - A1.1.2 Migrânea sem aura relacionada à menstruação
 - A1.1.3 Migrânea sem aura não menstrual
- A1.2 Migrânea com aura
 - A1.2.0.1 Migrânea com aura menstrual pura
 - A1.2.0.2 Migrânea com aura relacionada à menstruação
 - A1.2.0.3 Migrânea com aura não menstrual
- A1.3 Migrânea crônica (critérios alternativos)
 - A1.3.1 Migrânea crônica com períodos livres de dor
 - A1.3.2 Migrânea crônica com dor contínua
- A1.4 Complicações da migrânea
 - A1.4.5 Estado de aura migranosa
 - A1.4.6 Neve visual (visão granulada)

A1.6	Síndromes episódicas que podem estar associadas à migrânea
A1.6.4	Cólica infantil
A1.6.5	Hemiplegia alternante da infância
A1.6.6	Migrânea vestibular
A2.	Cefaleia do tipo tensão (critérios alternativos)
A2.1	Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente (critérios alternativos)
A2.2	Cefaleia do tipo tensão episódica frequente (critérios alternativos)
A2.3	Cefaleia do tipo tensão crônica (critérios alternativos)
A3.	Cefaleias trigeminoautonômicas (TACs)
A3.1	Cefaleias em salvas (critérios alternativos)
A3.2	Hemicrania paroxística (critérios alternativos)
A3.3	Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve (critérios alternativos)
A3.4	Hemicrania contínua (critérios alternativos)
A3.6	Cefaleia trigeminoautonômica não diferenciada
A4.	Outras cefaleias primárias
A4.11	Epicrania fugaz
A5.	Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical
A5.1	Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática
A5.1.1.1	Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave
A5.1.2.1	Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática leve
A5.2	Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática
A5.2.1.1	Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave
A5.2.2.1	Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática leve
A5.7	Cefaleia atribuída a radiocirurgia cerebral
A5.8	Cefaleia aguda atribuída a outro trauma ou lesão cefálica e/ou cervical
A5.9	Cefaleia persistente atribuída a outro trauma ou lesão cefálica e/ou cervical
A6.	Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical
A6.10	Cefaleia persistente atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical prévios
A7.	Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular
A7.6	Cefaleia atribuída a crise epiléptica
A7.6.3	Cefaleia pós-epilepsia (ECT)
A7.9	Cefaleia persistente atribuída a transtorno intracraniano não vascular prévio
A8.	Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão
A8.4	Cefaleia persistente atribuída ao uso de ou à exposição a uma substância no passado
A9.	Cefaleia atribuída a infecção
A9.1	Cefaleia atribuída a infecção intracraniana
A9.1.3.3	Cefaleia persistente atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária prévias
A9.3	Cefaleia atribuída a infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)
A10.	Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase
A10.7	Cefaleia e/ou dor cervical atribuída a hipotensão ortostática (postural)
A10.8	Cefaleia atribuída a outro transtorno da homeostase
A10.8.1	Cefaleia atribuída a viagem espacial
A10.8.2	Cefaleia atribuída a outro transtorno metabólico ou sistêmico
A10.9	Cefaleia persistente atribuída a transtorno da homeostase prévio

- A11. Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical**
- A11.2 Cefaleia atribuída a transtorno cervical
 - A11.2.4 Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical alta
 - A11.2.5 Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical
 - A11.3 Cefaleia atribuída a transtorno dos olhos
 - A11.3.5 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia
 - A11.5 Cefaleia atribuída a transtorno do nariz ou dos seios paranasais
 - A11.5.3 Cefaleia atribuída a transtorno da mucosa, septo ou conchas nasais
- A12. Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico**
- A12.3 Cefaleia atribuída a transtorno depressivo
 - A12.4 Cefaleia atribuída a transtorno de ansiedade de separação
 - A12.5 Cefaleia atribuída a transtorno do pânico
 - A12.6 Cefaleia atribuída a fobia específica
 - A12.7 Cefaleia atribuída a transtorno de ansiedade social (fobia social)
 - A12.8 Cefaleia atribuída a transtorno de ansiedade generalizada
 - A12.9 Cefaleia atribuída a transtorno de estresse pós-traumático (TEPT)

Parte Um

AS CEFALÉIAS PRIMÁRIAS

- 1. Migrânea**
- 2. Cefaleia do tipo tensão**
- 3. Cefaleias trigeminoautônômicas**
- 4. Outras cefaleias primárias**

1. Migrânea

- 1.1 Migrânea sem aura
- 1.2 Migrânea com aura
 - 1.2.1 Migrânea com aura típica
 - 1.2.1.1 Aura típica com cefaleia
 - 1.2.1.2 Aura típica sem cefaleia
 - 1.2.2 Migrânea com aura do tronco cerebral
 - 1.2.3 Migrânea hemiplégica
 - 1.2.3.1 Migrânea hemiplégica familiar (FHM)
 - 1.2.3.1.1 Migrânea hemiplégica familiar do tipo 1 (FHM1)
 - 1.2.3.1.2 Migrânea hemiplégica familiar do tipo 2 (FHM2)
 - 1.2.3.1.3 Migrânea hemiplégica familiar do tipo 3 (FHM3)
 - 1.2.3.1.4 Migrânea hemiplégica familiar, outros *loci*
 - 1.2.3.2 Migrânea hemiplégica esporádica (SHM)
 - 1.2.4 Migrânea retiniana
- 1.3 Migrânea crônica
- 1.4 Complicações da migrânea
 - 1.4.1 Estado migranoso
 - 1.4.2 Aura persistente sem infarto
 - 1.4.3 Infarto migranoso
 - 1.4.4 Crise epiléptica desencadeada por aura migranosa
- 1.5 Provável migrânea
 - 1.5.1 Provável migrânea sem aura
 - 1.5.2 Provável migrânea com aura
- 1.6 Síndromes episódicas que podem estar associadas à migrânea
 - 1.6.1 Distúrbio gastrointestinal recorrente
 - 1.6.1.1 Síndrome dos vômitos cíclicos
 - 1.6.1.2 Migrânea abdominal
 - 1.6.2 Vertigem paroxística benigna
 - 1.6.3 Torcicolo paroxístico benigno

Codificada em outro local: Uma cefaleia semelhante à migrânea, secundária a outro transtorno (*migrânea sintomática*) é codificada como cefaleia secundária atribuída a aquele transtorno.

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas? Três regras aplicam-se a cefaleia do tipo migrânea, de acordo com as circunstâncias.

1. Quando uma *nova cefaleia com características de migrânea* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um outro transtorno que é uma causa reconhecida de cefaleia ou preenche outros critérios de causalidade por aquele transtorno, a nova cefaleia é classificada como uma cefaleia secundária atribuída ao transtorno causador.
2. Quando uma *migrânea pré-existente* torna-se *crônica* em estreita relação temporal com tal transtorno causador, ambos os diagnósticos de migrânea inicial e o diagnóstico secundário devem ser dados. 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* é um exemplo

especialmente importante disso: ambos os diagnósticos de migrânea (episódica ou crônica) e o diagnóstico 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)*, devem ser dados quando o uso excessivo de medicamentos está presente.

3. Quando uma *migrânea pré-existente* torna-se *significativamente pior* (habitualmente significando um aumento de duas vezes ou mais em frequência e/ou gravidade) em estreita relação temporal à tal transtorno causador, tanto o diagnóstico inicial de migrânea como o diagnóstico de cefaleia secundária devem ser dados, contanto que haja evidência suficiente de que o transtorno pode causar cefaleia.

Introdução

A migrânea é uma cefaleia primária comum e incapacitante. Muitos estudos epidemiológicos têm documentado a sua elevada prevalência, bem como o seu impacto socioeconômico e pessoal. No estudo *Global Burden of Disease Study 2010* (GBD2010), a migrânea foi classificada como o terceiro transtorno mais prevalente em todo o mundo. No GBD2015, ela foi classificada como a terceira causa de incapacidade tanto em homens como em mulheres com idade abaixo dos 50 anos.

A migrânea pode ser dividida em dois tipos principais: 1.1 *Migrânea sem aura* é uma síndrome clínica caracterizada por cefaleia com características específicas e sintomas associados; 1.2 *Migrânea com aura* é primariamente caracterizada pelos sintomas neurológicos focais transitórios que habitualmente precedem ou, às vezes, acompanham a cefaleia. Alguns pacientes também vivenciam uma fase prodrômica, antecedendo em horas ou dias o aparecimento da cefaleia, e/ou uma fase “posdrômica” após a resolução da cefaleia. Os sintomas prodrômicos e “posdrômicos” incluem hiperatividade, hipoa-atividade, depressão, apetite específico para determinados alimentos, bocejos repetidos, fadiga e rigidez e/ou dor cervical.

Quando um paciente preenche os critérios para mais de um tipo, subtipo ou subforma de migrânea, todos devem ser diagnosticados e codificados. Por exemplo, um paciente que tem crises frequentes com aura, mas também algumas crises sem aura, deve ser codificado como 1.2 *Migrânea com aura* e 1.1 *Migrânea sem aura*. No entanto, como o critério diagnóstico para 1.3 *Migrânea crônica* agrupa as crises de todos os tipos, subtipos ou subformas, uma classificação adicional é desnecessária para os subtipos episódicos de migrânea.

1.1 Migrânea sem aura

Termos previamente utilizados: Enxaqueca comum; hemicrania simples.

Descrição: Cefaleia recorrente manifestando-se em crises que duram de quatro a 72 horas. As características típicas da cefaleia são: localização unilateral; caráter pulsátil; intensidade

moderada ou forte; exacerbação por atividade física rotineira e associação com náusea e/ou fotofobia e fonofobia.

Crítérios diagnósticos:

- A. Ao menos cinco crises¹ preenchendo os critérios de B a D
- B. Crises de cefaleia durando 4-72 horas (sem tratamento ou com tratamento ineficaz)^{2,3}
- C. A cefaleia possui ao menos duas das seguintes características:
 - 1. localização unilateral
 - 2. caráter pulsátil
 - 3. intensidade da dor moderada ou forte
 - 4. exacerbada por ou levando o indivíduo a evitar atividades físicas rotineiras (por exemplo: caminhar ou subir escadas)
- D. Durante a cefaleia, ao menos um dos seguintes:
 - 1. náusea e/ou vômito
 - 2. fotofobia e fonofobia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

- 1. Uma ou algumas crises de migrânea podem ser difíceis de se diferenciar de crises sintomáticas semelhantes a migrânea. Além disso, a natureza de uma única ou de algumas poucas crises pode ser de difícil compreensão. Sendo assim, um mínimo de cinco crises é necessário. Indivíduos que, por outro lado, preencham os critérios para a 1.1 *Migrânea sem aura*, mas tiveram menos do que cinco crises, devem ser codificados como 1.5.1 *Provável migrânea sem aura*.
- 2. Quando o paciente adormece durante a crise de migrânea e acorda sem a mesma, considera-se a duração da crise como sendo até o momento do despertar.
- 3. Em crianças e adolescentes (abaixo dos 18 anos), as crises podem durar de 2 a 72 horas (as evidências para durações não tratadas de menos de 2 horas em crianças não foram comprovadas).

Comentários: A migrânea em crianças e adolescentes (menores de 18 anos) é mais frequentemente bilateral do que no caso de adultos; a dor unilateral habitualmente surge no fim da adolescência ou início da vida adulta. A cefaleia da migrânea é habitualmente frontotemporal. A cefaleia occipital em crianças é rara e demanda cautela no diagnóstico. Um subgrupo de pacientes típicos apresenta dor localizada na face, que é chamada na literatura de “migrânea facial”; não há evidências de que estes indivíduos formem um subgrupo separado de pacientes com migrânea.

Os sintomas prodrômicos podem começar horas ou um ou dois dias antes dos outros sintomas de uma crise de migrânea sem aura. Eles incluem várias combinações de fadiga, dificuldade de concentração, rigidez cervical, sensibilidade à luz e/ou som, náusea, visão borrada, bocejos e palidez. Os sintomas “posdrômicos”, mais comumente cansaço, dificuldade para se concentrar e rigidez cervical, podem seguir a

resolução da cefaleia, persistindo por até 48 horas; esses sintomas são menos bem estudados.

As crises de migrânea podem estar associadas a sintomas autonômicos cranianos e a sintomas de alodinia cutânea.

Em crianças mais novas, a fotofobia e a fonofobia podem ser inferidas a partir do seu comportamento.

Uma minoria (<10%) das mulheres tem crises de migrânea associadas com a maioria dos seus ciclos menstruais, e a maior parte destas crises é sem aura. As crises que ocorrem durante o período menstrual tendem a ser mais prolongadas e acompanhadas por náusea mais intensa quando em comparação às crises fora do período menstrual. A ICHD-3 oferece critérios para A1.1.1 *Migrânea menstrual pura sem aura*, A1.1.2 *Migrânea sem aura relacionada ao período menstrual* e A1.1.3 *Migrânea sem aura não menstrual*, mas, no Apêndice, em razão da incerteza sobre se elas devem ser consideradas entidades distintas. Também existem critérios para A1.2.0.1 *Migrânea menstrual pura com aura*, A1.2.02 *Migrânea com aura relacionada ao período menstrual* e A1.2.0.3 *Migrânea com aura não relacionada ao período menstrual*, para incentivar a melhor caracterização destes subtipos incomuns caso eles sejam entidades distintas.

Crises de migrânea muito frequentes são distinguidas como 1.3 *Migrânea crônica*. Quando há associação com o uso excessivo de medicamentos, ambos os diagnósticos, 1.3 *Migrânea crônica* e 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* devem ser aplicados. A 1.1 *Migrânea sem aura* é a doença mais propensa a cronificar com o uso frequente de medicamentos sintomáticos.

Imagens do fluxo sanguíneo cerebral regional não revelam quaisquer alterações sugestivas da depressão cortical alastrante (CSD) durante as crises de 1.1 *Migrânea sem aura*, embora alterações do fluxo sanguíneo no tronco cerebral possam ocorrer, assim como alterações corticais secundárias à ativação dolorosa. Isto contrasta com a oligoemia alastrante patognômica da 1.2 *Migrânea com aura*. Embora a maior parte da literatura sugira que a CSD não ocorre na 1.1 *Migrânea sem aura*, alguns estudos recentes discordam disso. Além disso, tem sido sugerido que ondas gliais ou outros fenômenos corticais possam estar envolvidos na 1.1 *Migrânea sem aura*. As moléculas mensageiras óxido nítrico (NO), serotonina (5-hidroxitriptamina; 5-HT) e peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP) estão envolvidas. Embora essa doença tenha sido previamente considerada como primariamente vascular, a importância da sensibilização das vias de dor e a possibilidade de que as crises possam ter início no sistema nervoso central receberam crescente atenção nas últimas décadas. Ao mesmo tempo, a cicuitaria da dor na migrânea; o sistema trigeminovascular e muitos aspectos da sua neurotransmissão periféricamente e no *nucleus caudalis* do nervo trigêmeo; na substância cinzenta mesencefálica central e no tálamo foram reconhecidos. Medicamentos agudos altamente receptor-específicos, incluindo os agonistas dos receptores 5-HT_{1B/D} (triptanos), os agonistas do receptor 5-HT_{1F} e os antagonistas do receptor

CGRP, têm demonstrado eficácia no tratamento agudo das crises de migrânea. Devido à sua alta especificidade relacionada aos receptores, seus mecanismos de ação propiciam uma nova compreensão sobre os mecanismos de migrânea. Está claro, no momento, que a 1.1 *Migrânea sem aura* é um transtorno neurobiológico, enquanto que estudos clínicos e de neurociência básica continuam a avançar no conhecimento sobre os mecanismos da migrânea.

1.2 Migrânea com aura

Termos previamente utilizados: Enxaqueca clássica; enxaqueca oftálmica, hemiparestésica, hemiplégica ou afásica; enxaqueca acompanhada; enxaqueca complicada.

Descrição: Crises recorrentes, com duração de minutos, de sintomas completamente reversíveis unilaterais visuais, sensoriais ou outros sintomas oriundos do sistema nervoso central, que geralmente se desenvolvem gradualmente e são habitualmente seguidos por cefaleia e sintomas migranosos associados.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos duas crises preenchendo os critérios B e C
- B. Um ou mais dos seguintes sintomas de aura plenamente reversíveis:
 - 1. visual
 - 2. sensorial
 - 3. fala e/ou linguagem
 - 4. motor
 - 5. tronco cerebral
 - 6. retiniano
- C. Ao menos três das seis seguintes características:
 - 1. ao menos um sintoma de aura alastra-se gradualmente por ≥ 5 minutos
 - 2. dois ou mais sintomas de aura ocorrem em sucessão
 - 3. cada sintoma de aura individual dura 5-60 minutos¹
 - 4. ao menos um sintoma de aura é unilateral²
 - 5. ao menos um sintoma de aura é positivo³
 - 6. a aura é acompanhada, ou seguida dentro de 60 minutos, por cefaleia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

- 1. Quando, por exemplo, três sintomas ocorrerem durante a aura, a duração máxima é 3×60 minutos. Sintomas motores podem durar até 72 horas.
- 2. A afasia é sempre considerada um sintoma unilateral, já a disartria pode ou não ser.
- 3. Cintilações e sensação de agulhadas (parestésias) são sintomas positivos de aura.

Comentários: Muitos pacientes que têm crises de migrânea com aura também sofrem de crises sem aura; eles devem ser classificados como 1.2 *Migrânea com aura* e 1.1 *Migrânea sem aura*.

Testes de campo compararam os critérios diagnósticos para 1.2 *Migrânea com aura* presentes no corpo principal do ICHD-3 beta com aqueles para A1.2 *Migrânea com aura* presentes no Apêndice. Esses últimos tiveram um melhor desempenho na distinção entre a migrânea com aura e os ataques isquêmicos transitórios. Esses agora são adotados no ICHD-3, que não possui mais, no Apêndice, critérios para esse transtorno.

A aura é o complexo de sintomas neurológicos que ocorre habitualmente antes da cefaleia da 1.2 *Migrânea com aura*, mas pode começar depois que a fase de cefaleia teve início, ou continuar durante essa fase.

A aura visual é o tipo mais comum de aura, ocorrendo em mais de 90% dos pacientes com 1.2 *Migrânea com aura*, ao menos em algumas crises. Ela frequentemente apresenta-se como um espectro em fortificação: uma figura de zig-zague próxima ao ponto de fixação que pode gradualmente espalhar-se para a direita ou esquerda e assumir uma forma lateralmente convexa com uma borda cintilante angulada, deixando um escotoma absoluto ou de graus variáveis em seu rastro. Em outros casos, um escotoma sem fenômenos positivos pode ocorrer; esse é percebido frequentemente como sendo de início agudo, mas, numa análise minuciosa, habitualmente aumenta gradativamente. Em crianças e adolescentes, ocorrem sintomas visuais bilaterais menos típicos que podem representar uma aura. Uma escala visual de classificação de aura com alta especificidade e sensibilidade foi desenvolvida e validada.

A seguir, em frequência estão os distúrbios sensoriais na forma de parestésias, que se movem lentamente a partir do ponto de origem, afetando uma parte maior ou menor de um lado do corpo, da face e/ou da língua. Sensação de dormência pode ocorrer no seu rastro, porém a dormência também pode ser o único sintoma.

Menos frequentes são os distúrbios da fala, habitualmente afásicos, mas frequentemente difíceis de classificar.

Estudos sistemáticos têm demonstrado que muitos pacientes com aura visual ocasionalmente têm sintomas nas extremidades e/ou sintomas relacionados à fala. Por outro lado, pacientes com sintomas nas extremidades e/ou sintomas relacionados à fala ou à linguagem quase sempre também experimentam sintomas de aura visual ao menos durante algumas crises. Uma distinção entre migrânea com aura visual, migrânea com aura hemiparestésica e migrânea com aura de fala e/ou de linguagem é provavelmente artificial e, portanto, não reconhecida nesta classificação: todas elas são codificadas como 1.2.1 *Migrânea com aura típica*.

Quando os sintomas de aura são múltiplos, eles habitualmente seguem um ao outro em sucessão, começando pelo visual, então sensorial, então afásico; porém o contrário e outras sequências já foram observados. A duração aceitável para a maioria dos sintomas de aura é de uma hora, mas os sintomas motores frequentemente são de duração superior.

Pacientes com sintomas de aura surgindo do tronco cerebral são codificados como 1.2.2 *Migrânea com aura do*

tronco cerebral, mas eles quase sempre apresentam sintomas adicionais de aura típica. Quando a aura inclui fraqueza motora, o transtorno deve ser classificado como 1.2.3 *Migrânea hemiplégica* ou uma de suas subformas. A 1.2.3 *Migrânea hemiplégica* é classificada como um subtipo separado por causa de diferenças genéticas e patofisiológicas em relação à 1.2.1 *Migrânea com aura típica*. Pacientes com 1.2.3 *Migrânea hemiplégica* frequentemente apresentam, adicionalmente, sintomas relacionados ao tronco cerebral.

Os pacientes frequentemente consideram difícil descrever os seus sintomas de aura; casos nos quais eles devem ser instruídos a cronometrá-los e registrá-los prospectivamente. Depois disso, o quadro clínico torna-se mais claro. Erros comuns são relatos incorretos de lateralização, de início súbito ao invés de gradual e de perturbações visuais monoculares ao invés de homônimas, assim como duração da aura e confusão entre perda sensitiva e fraqueza. Depois de uma consulta inicial, o uso de um diário da aura pode esclarecer o diagnóstico.

Algumas vezes, a migrânea com aura está associada a uma cefaleia que não preenche os critérios para 1.1 *Migrânea sem aura*, mas essa ainda é considerada como uma cefaleia do tipo migrânea em função da sua relação com a aura. Em outros casos, a aura migranosa pode ocorrer sem a cefaleia.

Antes ou simultaneamente com o início dos sintomas da aura, o fluxo sanguíneo cerebral regional aumenta no córtex correspondente à área clinicamente afetada e, em muitos casos, em uma área mais ampla. Uma redução do fluxo sanguíneo geralmente se inicia posteriormente e alastra-se anteriormente, e está habitualmente acima do limiar isquêmico. Depois de uma a várias horas, uma transição gradual para hiperemia ocorre na mesma região. A depressão alastrante de Leão é o mecanismo subjacente provável.

As síndromes previamente definidas, *migrânea com aura prolongada* e *migrânea com aura de início agudo*, foram abandonadas. Não é raro que a aura dure por mais que uma hora, mas, na maioria desses casos, os pacientes apresentam ao menos duas das outras características do critério C. Mesmo quando a maioria das crises de um paciente não preenche o critério C, é comum que outras crises atendam ao critério para um dos subtipos ou subformas reconhecidos da 1.2 *Migrânea com aura*, e este deve ser o diagnóstico. Os poucos outros casos devem ser codificados como 1.5.2 *Provável migrânea com aura*, especificando a característica atípica (aura prolongada ou aura de início agudo) entre parênteses. O diagnóstico é habitualmente evidente depois da realização isolada de histórico detalhado, embora existam mimetizadores secundários raros, incluindo dissecação carotídea, malformação arteriovenosa e crise epiléptica.

Os sintomas prodrômicos podem iniciar horas ou um dia ou dois antes dos outros sintomas de uma crise de migrânea com aura. Eles incluem diversas combinações de fadiga, dificuldade de concentração, rigidez cervical, sensibilidade à luz e ou ao som, náusea, visão borrada, bocejos e palidez. O termo “pródromo”, que substituiu “fase premonitória” ou “sintomas premonitórios” não inclui a aura. Os sinto-

mas “posdrômicos”, mais comumente sensação de cansaço e exaustão, dificuldade de concentração e rigidez cervical, podem seguir a resolução da cefaleia, persistindo por até 48 horas; esses são menos bem estudados.

1.2.1 *Migrânea com aura típica*

Descrição: Migrânea com aura, na qual a aura consiste de sintomas visuais e/ou sensoriais e/ou de fala/ linguagem, mas sem fraqueza motora, e é caracterizada pelo desenvolvimento gradual, duração de cada sintoma não maior do que uma hora, mistura de sintomas positivos e negativos e reversibilidade plena.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2 *Migrânea com aura* e o critério B abaixo
- B. Aura com ambos os seguintes:
 1. sintomas visuais, sensoriais e/ou de fala/linguagem plenamente reversíveis
 2. ausência de sintomas motores, do tronco cerebral ou retinianos.

1.2.1.1 *Aura típica com cefaleia*

Descrição: Migrânea com aura típica na qual a aura é acompanhada ou seguida dentro de 60 minutos por cefaleia com ou sem características de migrânea.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2.1 *Migrânea com aura típica* e o critério B abaixo
- B. Cefaleia, com ou sem características de migrânea, acompanha ou segue dentro de 60 minutos.

1.2.1.2 *Aura típica sem cefaleia*

Descrição: Migrânea com aura típica na qual a aura não é acompanhada nem seguida por cefaleia de qualquer tipo.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2.1 *Migrânea com aura típica* e o critério B abaixo
- B. Nenhuma cefaleia acompanha ou segue a aura dentro de 60 minutos.

Comentários: Em alguns pacientes, uma aura típica é sempre seguida por cefaleia do tipo migrânea, mas muitos pacientes apresentam, adicionalmente, crises com aura seguidas por uma cefaleia menos distinta ou até mesmo sem cefaleia. Alguns pacientes apresentam, exclusivamente, 1.2.1.2 *Aura típica sem cefaleia*.

Na ausência de cefaleia que preencha os critérios para 1.1 *Migrânea sem aura*, o diagnóstico preciso de aura e a diferenciação de seus simuladores que podem sinalizar doenças graves (p.ex. ataque isquêmico transitório) torna-se mais difícil e habitualmente requer investigação. Quando a aura ocorre pela primeira vez após os 40 anos de idade, quando os sintomas são exclusivamente negativos (p.ex. hemianopsia) ou quando a aura é prolongada ou muito curta, outras causas, especialmente o ataque isquêmico transitório, devem ser excluídas.

1.2.2 *Migrânea com aura do tronco cerebral*

Termos previamente utilizados: Enxaqueca da artéria basilar; enxaqueca/migrânea basilar; enxaqueca/migrânea do tipo basilar.

Descrição: Migrânea com sintomas de aura claramente originados no tronco cerebral, mas nenhuma fraqueza muscular.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2 *Migrânea com aura* e o critério B abaixo
- B. Aura com ambos os seguintes:
 - 1. ao menos dois dos seguintes sintomas do tronco cerebral plenamente reversíveis:
 - a. disartria¹
 - b. vertigem²
 - c. zumbido
 - d. hipoacusia³
 - e. diplopia⁴
 - f. ataxia não atribuível ao déficit sensorial
 - g. diminuição no nível da consciência (GCS ≤ 13)⁵
 - 2. ausência de sintomas motores⁶ ou retinianos

Notas:

- 1. A disartria deve ser distinguida da afasia.
- 2. A vertigem não está incluída e deve ser distinguida de tontura.
- 3. Este critério não é preenchido por sensações de plenitude auricular.
- 4. A diplopia não inclui (ou exclui) a visão borrada.
- 5. O escore da Escala de Coma de Glasgow (GCS) pode ser avaliado durante a admissão; alternativamente, os déficits claramente descritos pelo paciente permitem uma estimativa do GCS.
- 6. Quando sintomas motores estão presentes, codificar como 1.2.3 *Migrânea hemiplégica*.

Comentários: Originalmente, os termos *migrânea da artéria basilar* ou *migrânea basilar* eram utilizados, mas, uma vez que o envolvimento da artéria basilar é improvável, o termo *migrânea com aura do tronco cerebral* é preferido

Existem sintomas típicos de aura em adição aos sintomas do tronco cerebral durante a maioria das crises. Muitos

pacientes que apresentam crises com aura do tronco encefálica também relatam outras crises com aura típica e devem ser codificados para 1.2.1 *Migrânea com aura típica* e 1.2.2 *Migrânea com aura do tronco cerebral*.

Muitos dos sintomas listados no critério B1 podem ocorrer com a ansiedade e a hiperventilação, e, portanto, estão sujeitos a erros de interpretação.

1.2.3 *Migrânea hemiplégica*¹

Descrição: Migrânea com aura que inclui fraqueza motora.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2 *Migrânea com aura* e o critério B abaixo
- B. Aura consistindo de ambos os seguintes:
 - 1. fraqueza motora plenamente reversível²
 - 2. sintomas visuais, sensoriais e ou de fala/linguagem plenamente reversíveis.

Notas:

- 1. O termo *plégico* significa paralisia na maior parte dos idiomas, mas, na sua maioria, as crises são caracterizadas por fraqueza motora (paresia).
- 2. Os sintomas motores habitualmente duram menos de 72 horas, mas, em alguns pacientes, a fraqueza motora pode persistir por semanas.

Comentários: Pode ser difícil distinguir fraqueza de perda sensorial.

1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)*

Descrição: Migrânea com aura que inclui fraqueza motora, e ao menos um familiar de primeiro ou segundo grau apresentando aura migranosa que inclui fraqueza motora.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2.3 *Migrânea hemiplégica*
- B. Ao menos um familiar de primeiro ou segundo grau apresentou crises preenchendo os critérios para 1.2.3 *Migrânea hemiplégica*.

Comentários: Novos dados genéticos têm permitido uma definição mais precisa da 1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)* do que era anteriormente possível. Foram identificadas subformas genéticas específicas: na FHM1 há mutações no gene *CACNA1A* no cromossomo 19 (codificando para um canal de cálcio); na FHM2 há mutações no gene *ATP1A2* no cromossomo 1 (codificando para uma K/NA-ATPase); e na FHM3 há mutações no gene *SCN1A* no cromossomo 2 (codificando para um canal de sódio). Podem haver outros *loci* ainda não identificados. Quando a testagem genética é

realizada, a subforma genética (se descoberta) deve ser especificada no quinto dígito.

Tem sido demonstrado que a 1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)* muito frequentemente apresenta-se com sintomas oriundos do tronco cerebral, além dos sintomas de aura típica, e que a cefaleia quase sempre ocorre. Raramente, durante as crises de FHM, podem ocorrer distúrbios da consciência (algumas vezes incluindo coma), confusão, febre e pleocitose do líquido cefalorraquidiano.

A 1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)* pode ser confundida com epilepsia e tratada (sem sucesso) como tal. Crises de FHM podem ser desencadeadas por traumatismo craniano (leve). Em aproximadamente 50% das famílias com FHM, ataxia cerebelar progressiva crônica ocorre independentemente das crises de migrânea.

1.2.3.1.1 Migrânea hemiplégica familiar do tipo 1 (FHM1)

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)*
- B. Uma mutação no gene *CACNA1A* foi demonstrada.

1.2.3.1.2 Migrânea hemiplégica familiar do tipo 2 (FHM2)

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)*
- B. Uma mutação no gene *ATP1A2* foi demonstrada.

1.2.3.1.3 Migrânea hemiplégica familiar do tipo 3 (FHM3)

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)*
- B. Uma mutação no gene *SCN1A* foi demonstrada.

1.2.3.1.4 Migrânea hemiplégica familiar, outros loci

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)*
- B. Testagem genética demonstrou a ausência de mutação nos genes *CACNA1A*, *ATP1A2* ou *SCN1A*.

1.2.3.2 Migrânea hemiplégica esporádica (SHM)

Descrição: Migrânea com aura que inclui fraqueza motora e ausência de familiares de primeiro ou segundo grau que apresentam aura migranosa que inclui fraqueza motora.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 1.2.3 *Migrânea hemiplégica*
- B. Nenhum familiar de primeiro ou segundo grau preenche os critérios para 1.2.3 *Migrânea hemiplégica*.

Comentários: Estudos epidemiológicos têm demonstrado que casos esporádicos ocorrem com aproximadamente a mesma prevalência que os casos familiares.

As crises em 1.2.3.2 *Migrânea hemiplégica esporádica (SHM)* têm as mesmas características clínicas daquelas em 1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)*. Alguns casos aparentemente esporádicos apresentam mutações FHM conhecidas e, em alguns desses, um familiar de primeiro ou segundo grau desenvolve posteriormente migrânea hemiplégica, completando assim o preenchimento dos critérios para 1.2.3.1 *Migrânea hemiplégica familiar (FHM)* e exigindo uma mudança de diagnóstico.

Os casos esporádicos habitualmente requerem exames de neuroimagem e outros testes, para descartar outras causas. Uma punção lombar pode ser necessária para descartar 7.3.5 *Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HanDL)*.

1.2.4 Migrânea retiniana

Descrição: Crises repetidas de distúrbio visual monocular, incluindo cintilações, escotomas ou amaurose, associados a cefaleia do tipo migrânea.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo o critério para 1.2 *Migrânea com aura* e o critério B a seguir
- B. Aura caracterizada ambos os seguintes:
 1. fenômeno visual positivo e/ou negativo, monocular e plenamente reversível (por ex., cintilações, escotomas ou amaurose) confirmado durante uma crise por um dos ou ambos os seguintes:
 - a. exame clínico de campo visual
 - b. desenho do paciente de um defeito de campo monocular (feito após instrução clara)
 2. ao menos dois dos seguintes:
 - a. alastrando-se gradualmente ao longo de ≥ 5 minutos
 - b. sintomas durando 5-60 minutos
 - c. acompanhada, ou seguida por cefaleia dentro de 60 minutos.
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3, e outras causas de amaurose fugaz foram excluídas.

Comentários: Alguns pacientes que reclamam de distúrbio visual monocular apresentam, na verdade, hemianopsia. Alguns casos sem cefaleia foram relatados, mas a migrânea não pode ser determinada como a etiologia subjacente.

A 1.2.4 *Migrânea retiniana* é uma causa extremamente rara de perda visual monocular transitória. Casos de perda visual monocular permanente associados a migrânea têm sido descritos. São necessárias investigações apropriadas a fim de excluir outras causas de amaurose monocular transitória.

1.3 Migrânea crônica

Descrição: Cefaleia que ocorre em 15 ou mais dias/mês por mais que três meses, a qual, em ao menos oito dias/mês, possui as características de cefaleia migranosa.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia (migrânea símile ou do tipo tensão símile¹) em ≥ 15 dias por mês por >3 meses e preenchendo os critérios B e C
- B. Ocorrendo em um paciente que tenha apresentado ao menos cinco crises preenchendo os critérios B-D para 1.1 *Migrânea sem aura* e/ou os critérios B e C para 1.2 *Migrânea com aura*
- C. Em ≥ 8 dias/mês por >3 meses, preenchendo qualquer dos seguintes²:
 1. critérios C e D para 1.1 *Migrânea sem aura*
 2. critérios B e C para 1.2 *Migrânea com aura*
 3. interpretada pelo paciente como sendo migrânea no início e aliviada por um triptano ou derivado do ergot
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.³⁻⁵

Notas:

1. A razão para destacar 1.3 *Migrânea crônica* dos tipos de migrânea episódica é que é impossível distinguir os episódios individuais de cefaleia em pacientes com tais cefaleias frequentes ou contínuas. Na realidade, as características da cefaleia podem mudar não somente de um dia para o outro, mas até durante o mesmo dia. Tais pacientes são extremamente difíceis de se manter sem medicamentos para se observar a história natural da cefaleia. Nessa situação, as crises com e sem aura são ambas computadas, assim como as cefaleias migrânea-símile e do tipo tensão-símile (mas não as cefaleias secundárias).
2. A caracterização da cefaleia frequentemente recorrente em geral requer um diário de cefaleia para registrar as informações sobre a dor e sintomas associados dia a dia por ao menos um mês.
3. Como a cefaleia do tipo tensão-símile está incluída nos critérios diagnósticos para 1.3 *Migrânea crônica*, esse diagnóstico exclui o diagnóstico de 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* ou dos seus tipos.
4. A 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início* pode ter características sugestivas de 1.3 *Migrânea crônica*.

O último transtorno evolui ao longo do tempo a partir de 1.1 *Migrânea sem aura* e/ou 1.2 *Migrânea com aura*; portanto, quando esses critérios A-C são preenchidos por cefaleia que, sem ambiguidade, é diária e incessante desde <24 horas após o seu primeiro início, codifique como 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início*. Quando o modo de início não é lembrado ou é de outra forma incerto, codifique como 1.3 *Migrânea crônica*.

5. A causa mais comum dos sintomas sugestivos de migrânea crônica é o uso excessivo de medicamentos, conforme definido em 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)*. Cerca de 50% dos pacientes aparentemente com 1.3 *Migrânea crônica* revertem para um tipo de migrânea episódica após a retirada do fármaco; tais pacientes são, de certo modo, erroneamente diagnosticados como 1.3 *Migrânea crônica*. Igualmente, muitos pacientes aparentemente fazendo uso excessivo de medicamento não melhoram após a descontinuação do fármaco; o diagnóstico de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* pode ser inapropriado para esses (presumindo que a cronicidade induzida pelo uso excessivo de fármacos sempre é reversível). Por essas razões, e também devido à regra geral para se aplicar todos os diagnósticos relevantes, os pacientes atendendo aos critérios para 1.3 *Migrânea crônica* e para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* devem ser codificados para ambos. Após a retirada do fármaco, a migrânea irá reverter para um tipo episódico ou permanecer crônica, e deve ser rediagnosticada de acordo; no último caso, o diagnóstico para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* pode ser revogado.

1.4 Complicações da migrânea

Comentário: Codificar separadamente para os tipos, subtipos ou subformas de migrânea e para a complicação.

1.4.1 Estado migranoso

Descrição: Uma crise de migrânea debilitante durando mais que 72 horas.

Critérios diagnósticos:

- A. Uma crise de cefaleia preenchendo os critérios B e C
- B. Ocorrendo em um paciente com 1.1 *Migrânea sem aura* e/ou 1.2 *Migrânea com aura*, e típica de crises prévias, exceto por sua duração e intensidade
- C. Ambas as seguintes características:
 1. sem remissão por >72 horas¹
 2. a dor e/ou sintomas associados são debilitantes²
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. Remissões de até 12 horas, devidas a medicamentos ou ao sono, são aceitas.
2. Casos mais brandos, não atendendo ao critério C2, são codificados como 1.5.1 *Provável migrânea sem aura*.

Comentário: Cefaleia com as características de 1.4.1 *Estado migranoso*, pode frequentemente ser causada pelo uso excessivo de medicamentos. Quando a cefaleia, nessas circunstâncias, atende aos critérios de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)*, codifique para esse transtorno e para o tipo ou subtipo relevante de migrânea, mas não para 1.4.1 *Estado migranoso*. Quando o uso excessivo de medicamentos é de duração menor do que três meses, codifique apenas para o tipo ou subtipo(s) apropriado(s) de migrânea.

1.4.2 *Aura persistente sem infarto*

Descrição: Sintomas de aura persistindo por uma semana ou mais, sem evidência de infarto em exames de neuroimagem.

Critérios diagnósticos:

- A. Aura preenchendo o critério B
- B. Ocorrendo em um paciente com 1.2 *Migrânea com aura* e típica de auras prévias, exceto por Um ou mais sintomas de aura persistirem por ≥ 1 semana
- C. Exames de neuroimagem não mostram evidência de infarto
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Sintomas persistentes de aura são raros, porém bem documentados. São frequentemente bilaterais e podem persistir por meses ou anos. O período mínimo de uma semana no critério B é baseado na opinião de *experts* e deve ser formalmente estudado.

A investigação diagnóstica deve diferenciar 1.4.2 *Aura persistente sem infarto* de 1.4.3 *Infarto migranoso*, e excluir aura sintomática devida a um infarto cerebral por outras causas. Crises com aura prolongada durando menos que uma semana e que não preenchem os critérios para 1.2.1 *Migrânea com aura típica* são codificados como 1.5.2 *Provável migrânea com aura*.

1.4.3 *Infarto migranoso*

Descrição: Um ou mais sintomas de aura migranosa ocorrendo em associação com uma lesão cerebral isquêmica no território apropriado demonstrada por exame de neuroimagem, com início durante o curso de uma crise típica de migrânea com aura.

Critérios diagnósticos:

- A. Crise de migrânea preenchendo os critérios B e C
- B. Ocorrendo em um paciente com 1.2 *Migrânea com aura*

- e típica das crises prévias, com a exceção de que um ou mais dos sintomas de aura persistem por $>$ de 60 minutos¹
- C. A neuroimagem demonstra um infarto isquêmico em uma área relevante
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Pode haver sintomas adicionais atribuídos ao infarto.

Comentários: Um acidente vascular cerebral isquêmico em um paciente que sofre de migrânea pode ser classificado como um infarto cerebral por outra causa coexistindo com 1. *Migrânea*, infarto cerebral por outra causa apresentando-se com sintomas semelhantes aos da 1.2 *Migrânea com aura*, ou um infarto cerebral ocorrendo durante o curso de uma crise típica de 1.2 *Migrânea com aura*. Somente o último preenche os critérios para 1.4.3 *Infarto migranoso*.

O 1.4.3 *Infarto migranoso* ocorre principalmente na circulação posterior e em mulheres jovens.

Um risco duplicado de acidente vascular cerebral isquêmico em pacientes com 1.2 *Migrânea com aura* tem sido demonstrado em vários estudos de base populacional. No entanto, deve ser ressaltado que tais infartos não são infartos migranosos. Os mecanismos do risco aumentado de acidente vascular cerebral isquêmico em pacientes migranosos permanecem obscuros; do mesmo modo, a relação entre a frequência da aura e a natureza dos sintomas de aura, denotando o aumento no risco ainda é desconhecido. A maioria dos estudos tem mostrado uma falta de associação entre 1.1 *Migrânea sem aura* e acidente vascular cerebral isquêmico.

1.4.4 *Crise epiléptica desencadeada por aura migranosa*

Descrição: Uma crise epiléptica desencadeada por uma crise de migrânea com aura.

Critérios diagnósticos:

- A. Uma crise preenchendo os critérios diagnósticos para um tipo de crise epiléptica, e o critério B, abaixo
- B. Ocorrendo em um paciente com 1.2 *Migrânea com aura*, durante ou dentro de uma hora após uma crise de migrânea com aura
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Migrânea e epilepsia são exemplos prototípicos de transtornos cerebrais paroxísticos. Enquanto que as cefaleias com características migranosas são vistas com uma certa frequência no período pós-ictal epiléptico, algumas vezes uma crise epiléptica ocorre durante ou depois de uma crise de migrânea. Esse fenômeno, algumas vezes descrito como *migrálepsia*, é um evento raro, originalmente descrito em pacientes com 1.2 *Migrânea com aura*. Faltam evidências de uma associação com 1.1 *Migrânea sem aura*.

1.5 Provável migrânea

Termos previamente utilizados: Distúrbio migranoso.

Codificada em outro local: A cefaleia do tipo migrânea secundária a outro transtorno (*migrânea sintomática*) é codificada de acordo com esse transtorno.

Descrição: Crises de cefaleia migrânea-símile para os quais falta uma das características necessárias para preencher todos os critérios para um tipo ou subtipo de migrânea codificados anteriormente e que não preenchem os critérios para outra cefaleia.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo todos, exceto um, os critérios A-D para 1.1 *Migrânea sem aura*, ou todos, exceto um, os critérios de A-C, para 1.2 *Migrânea com aura*
- B. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Ao diagnosticar uma cefaleia, as crises que preenchem os critérios tanto para 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* como para 1.5 *Provável migrânea*, são codificados como a primeira, de acordo com a regra geral de que um diagnóstico definitivo prevalece sobre um diagnóstico provável. No entanto, em pacientes que já possuem um diagnóstico de migrânea e quando a questão é a contagem do número de crises que esses estão apresentando (p.ex. como uma medida de desfecho em um ensaio clínico), as crises que preenchem os critérios para 1.5 *Provável migrânea* devem ser contabilizadas como migrânea. A razão para isso é que crises leves de migrânea, ou as crises tratadas precocemente, frequentemente não chegam a desenvolver todas as características necessárias para um diagnóstico de crise migranosa, mas, no entanto, respondem aos tratamentos específicos para migrânea.

1.5.1 Provável migrânea sem aura

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo todos, exceto um, os critérios A-D para 1.1 *Migrânea sem aura*
- B. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para nenhuma outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

1.5.2 Provável migrânea com aura

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo todos, exceto um, os critérios A-C para 1.2 *Migrânea com aura*, ou para qualquer um de seus subtipos

- B. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

1.6 Síndromes episódicas que podem estar associadas à migrânea

Termo previamente utilizado: Síndromes periódicas da infância.

Comentários: Este grupo de transtornos ocorre em pacientes que também apresentam 1.1 *Migrânea sem aura* ou 1.2 *Migrânea com aura*, ou que apresentam uma probabilidade aumentada de desenvolver qualquer um desses transtornos. Embora historicamente observados na infância, eles também podem ocorrer em adultos.

As condições adicionais que também podem ocorrer nesses pacientes incluem episódios de cinetose e transtornos periódicos do sono, incluindo sonambulismo, sonolúquio, terror noturno e bruxismo.

1.6.1 Distúrbio gastrointestinal recorrente

Termos previamente utilizados: Dor abdominal crônica; dor abdominal funcional; dispepsia funcional; síndrome do intestino irritável; síndrome da dor abdominal funcional.

Descrição: Crises episódicas recorrentes de dor e/ou desconforto abdominal, náusea e/ou vômito, ocorrendo infreqüentemente, de forma crônica crônica ou a intervalos previsíveis, que podem ter associação com a migrânea.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos cinco crises com episódios distintos de dor e/ou desconforto abdominal e/ou náusea e/ou vômito
- B. Avaliação e exame gastrointestinais normais
- C. Não atribuído a outro transtorno.

1.6.1.1 Síndrome dos vômitos cíclicos

Descrição: Crises episódicas recorrentes de náuseas intensas e vômitos, habitualmente estereotipadas no indivíduo e com episódios de distribuição temporal previsível. As crises podem estar associadas a palidez e letargia. Há completo desaparecimento dos sintomas entre as crises.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos cinco crises de náusea e vômitos intensos, preenchendo os critérios B e C
- B. Estereotipada em um paciente específico e recorrente, com periodicidade previsível
- C. Todos os seguintes:

1. náusea e vômitos ocorrendo ao menos quatro vezes por hora
 2. as crises duram por ≥ 1 hora, por até 10 dias
 3. as crises ocorrem com ≥ 1 semana de intervalo
- D. Completa ausência dos sintomas entre as crises
- E. Não atribuída a outro transtorno.¹

Notas:

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

Comentários: A 1.6.1.1 *Síndrome dos vômitos cíclicos* é tipicamente uma condição episódica autolimitada que ocorre na infância, com períodos de total normalidade entre os episódios. A natureza cíclica é a sua marca registrada e as crises são previsíveis.

Esse transtorno foi primeiramente incluído como uma síndrome periódica da infância na ICHD-II. As características clínicas dessa síndrome assemelham-se àquelas encontradas em associação com as cefaleias migranosas, e múltiplas linhas de pesquisa durante os últimos anos têm sugerido que a 1.6.1.1 *Síndrome dos vômitos cíclicos* é uma condição relacionada à migrânea.

1.6.1.2 Migrânea abdominal

Descrição: É um transtorno idiopático observado principalmente em crianças, na forma de crises recorrentes de dor abdominal moderada a forte, localizada na linha média e associada a sintomas vasomotores, náusea e vômitos, durando 2-72 horas, com normalidade entre os episódios. Não ocorre cefaleia durante esses episódios.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos cinco crises de dor abdominal, preenchendo os critérios B-D
- B. A dor possui ao menos duas das três seguintes características:
 1. localização na linha média, na região periumbilical ou mal localizada
 2. qualidade dolente ou tipo “apenas dolorida”
 3. intensidade moderada ou forte
- C. Ao menos dois dos quatro seguintes sintomas ou sinais associados:
 1. anorexia
 2. náusea
 3. vômito
 4. palidez
- D. As crises duram 2-72 horas, quando não tratadas ou tratadas sem sucesso
- E. Ausência completa de sintomas entre as crises
- F. Não atribuída a outro transtorno.¹

Nota:

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

Comentários: A dor de 1.6.1.2 *Migrânea abdominal* é suficientemente forte a ponto de interferir com as atividades diárias normais.

Em crianças pequenas, a presença de cefaleia é frequentemente negligenciada. Um histórico cuidadoso sobre a presença ou a ausência de cefaleia deve ser obtido e, caso seja identificada cefaleia durante as crises, um diagnóstico de 1.1 *Migrânea sem aura* deve ser considerado.

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

A maioria das crianças com migrânea abdominal desenvolverá cefaleia migranosa ao longo da vida.

1.6.2 Vertigem paroxística benigna

Descrição: É um transtorno caracterizado por crises breves recorrentes de vertigem, que ocorrem sem aviso e desaparecem espontaneamente, em crianças saudáveis sob os demais aspectos.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos cinco crises preenchendo os critérios B e C
- B. Vertigem¹ ocorrendo sem aviso, com intensidade máxima no seu início e desaparecendo espontaneamente após minutos a horas, sem perda da consciência
- C. Ao menos um dos seguintes sintomas ou sinais associados:
 1. nistagmo
 2. ataxia
 3. vômito
 4. palidez
 5. medo
- D. Exame neurológico e funções audiométricas e vestibulares normais entre as crises
- E. Não atribuída a outro transtorno.²

Notas:

1. Crianças pequenas com vertigem podem não ser capazes de descrever os sintomas vertiginosos. Nessas crianças, a observação de períodos episódicos de desequilíbrio, feita pelos pais, pode ser interpretada como vertigem.
2. Em particular, os tumores da fossa posterior, as crises epiléticas e os transtornos vestibulares foram excluídos.

Comentários: A relação entre 1.6.2 *Vertigem paroxística benigna* e A1.6.6 *Migrânea vestibular* (ver Apêndice) precisa ser mais estudada.

1.6.3 Torcicolo paroxístico benigno

Descrição: Episódios recorrentes de inclinação da cabeça para um lado, talvez com leve rotação, que remite espontaneamente. Essa condição ocorre em bebês e crianças pequenas, com início no primeiro ano.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises recorrentes¹ em uma criança pequena, preenchendo os critérios B e C
- B. Inclinação da cabeça para qualquer lado, com ou sem rotação leve, remetindo espontaneamente após minutos a dias
- C. Ao menos um dos cinco seguintes sintomas ou sinais associados:
 - 1. palidez
 - 2. irritabilidade
 - 3. mal-estar
 - 4. vômito
 - 5. ataxia²
- D. Exame neurológico normal entres as crises
- E. Não atribuída a outro transtorno.³

Notas:

- 1. As crises tendem a recorrer mensalmente.
- 2. A ataxia é mais provável nas crianças mais velhas dentro da faixa etária afetada.
- 3. O diagnóstico diferencial inclui refluxo gastroesofágico, distonia torcional idiopática e crise parcial complexa, mas atenção especial deve ser dada à fossa posterior e à junção craniocervical, onde lesões congênitas ou adquiridas podem produzir torcicolo.

Comentários: A cabeça da criança pode ser reconduzida à posição neutra durante as crises: pode-se encontrar alguma resistência que, no entanto, é superável.

Essas observações precisam de validação adicional por meio de diários dos pacientes, entrevistas estruturadas e coleta de dados longitudinais.

O 1.6.3 *Torcicolo paroxístico benigno* pode evoluir para 1.6.2 *Vertigem paroxística benigna* ou 1.2 *Migrânea com aura* (particularmente 1.2.2 *Migrânea com aura do tronco cerebral*), ou cessar sem mais sintomas.

Bibliografia

1. Migrânea 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 populationbased study. *Cephalalgia* 2014; 34: 280–288.

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.

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 Migrânea com aura

Cao Y, Welch KM, Aurora S, et al. Functional MRIBOLD 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’ followup. *Cephalalgia* 1998; 18: 690–696.

Cutrer FM, Sorensen AG, Weiskoff 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.

Giffin NJ, Lipton RB, Silberstein SD, et al. The migraine postdrome: an electronic diary study. *Neurology* 2016; 87: 309–313.

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

- Hansen JM, Lipton R, Dodick D, et al. Migraine headache is present in the aura phase – a prospective study. *Neurology* 2012; 79: 2044–2049.
- Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, et al. Classic migraine. A prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986; 73: 359–362.
- Kallela M, Wessman M, Farkkila M, et al. Clinical characteristics of migraine in a population-based twin sample: similarities and differences between migraine with and without aura. *Cephalalgia* 1999; 19: 151–158.
- Kelman L. The premonitory symptoms (prodrome): a tertiary care study of 893 migraineurs. *Headache* 2004; 44: 865–872.
- Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994; 117(Pt 1): 199–210.
- Leao AAP. Spreading depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944; 7: 359–390.
- 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 Migrânea 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 Migrânea 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: 15–17.
- 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 Migrânea 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⁺/K⁺ pump α 2 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. *Hum 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, Schytz 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 Psychiatry* 2012; 83: 205–212.
- Jurkat-Rott K, Freilinger T, Dreier JP, et al. Variability of familial hemiplegic migraine with novel A1A2 Na⁺/K⁺-ATPase variants. *Neurology* 2004; 62: 1857–1861.
- Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66: 880–886.
- Leo L, Gherardini L, Barone V, et al. Increased susceptibility to cortical spreading depression in the mouse model of familial hemiplegic migraine type 2. *PLoS Genet* 2011; 7: e1002129.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125: 1379–1391.
- Thomsen LL, Kirchmann M, Bjornsson A, et al. The genetic spectrum of a population-based sample of familial hemiplegic migraine. *Brain* 2007; 130: 346–356.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60: 595–601.
- Vanmolkot KRJ, Kors EE, Turk U, et al. Two de novo mutations in the Na,K-ATPase gene ATP1A2 associated with pure familial hemiplegic migraine. *Eur J Hum Genet* 2006; 14: 555–560.
- 1.2.4 Migrânea 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, et al. 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 (eds) *Wolff's headache and other head pain*. New York: Oxford University Press, 2001, pp.459–474.
- Troost T and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinal migraine. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.511–516.
- 1.3 Migrânea crônica**
- 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, et al. 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 Q* 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, Stubits E and Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987; 27: 102–106.
- Natoli JL, Manack A, Dean B, et al. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. *Cephalalgia* 2010; 30: 599–609.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J, et al. Prevalence of frequent headache in a population sample. *Headache* 1998; 38: 497–506.
- Scher AI, Stewart WF, Ricci JA, et al. 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, et al. 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. Abstract no: OR32.

- Yalın 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 drugfree 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 migranoso**
- 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.
- Lanfranconi 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 infarto**
- 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, et al. 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, et al. 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, Ukmar M, et al. Persistent aura without infarction: description of the first case studied with both brain SPECT and perfusion MRI. *Cephalalgia* 2005; 25: 56–59.
- Rothrock 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, et al. The visual aura rating scale as an outcome predictor for persistent visual aura without infarction. *Cephalalgia* 2008; 28: 1298–1304.
- 1.4.3 Infarto migranoso**
- Bono G, Minonzio G, Mauri M, et al. 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, Artto 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, Boussier 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 epiléptica desencadeada por aura migranosa

Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DG, et al. Migraine, hemiparesis epileptica, postictal 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 re-assessment. *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. Migraine: 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, et al. Seizures with prolonged EEG abnormalities during an attack of migraine without aura. *Headache* 2007; 47: 919–922.

Parisi P and Kasteleijn-Nolst Trenité DGA. “Migraine”: 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, Perucca P, et al. Migraine: 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 “migraine” be considered an obsolete concept? A multicenter retrospective clinical/EEG study and review of the literature. *Epilepsy Behav* 2011; 21: 52–59.

1.5 Provável migrânea

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 populationbased 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 Distúrbio 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-Twajri 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, Chelmsky GG, et al. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition consensus statement on the diagnosis and management of cyclic vomiting syndrome. *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* 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, et al. 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 do tipo tensão (CTT)

- 2.1 Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente
 - 2.1.1 Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente associada a dolorimento pericraniano
 - 2.1.2 Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente não associada a dolorimento pericraniano
- 2.2 Cefaleia do tipo tensão episódica frequente
 - 2.2.1 Cefaleia do tipo tensão episódica frequente associada a dolorimento pericraniano
 - 2.2.2 Cefaleia do tipo tensão episódica frequente não associada a dolorimento pericraniano
- 2.3 Cefaleia do tipo tensão crônica
 - 2.3.1 Cefaleia do tipo tensão crônica associada a dolorimento pericraniano
 - 2.3.2 Cefaleia do tipo tensão crônica não associada a dolorimento pericraniano
- 2.4 Provável cefaleia do tipo tensão
 - 2.4.1 Provável cefaleia do tipo tensão episódica infrequente
 - 2.4.2 Provável cefaleia do tipo tensão episódica frequente
 - 2.4.3 Provável cefaleia do tipo tensão crônica

Termos previamente utilizados: Cefaleia de tensão; cefaleia da contração muscular; cefaleia psicomiogênica; cefaleia do estresse; cefaleia comum; cefaleia essencial; cefaleia idiopática; cefaleia psicogênica.

Codificada em outro local: Cefaleia do tipo tensão-símile atribuída a outro transtorno é codificada para aquele transtorno.

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas? Três regras aplicam-se à cefaleia do tipo tensão, de acordo com as circunstâncias:

1. Quando uma *nova cefaleia com características de cefaleia do tipo tensão* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outro transtorno que é reconhecido como uma causa de cefaleia, ou preenche outros critérios de causalidade para aquele transtorno, a nova cefaleia é classificada como uma cefaleia secundária atribuída a esse transtorno causador.
2. Quando uma *cefaleia do tipo tensão pré-existente* torna-se *crônica* em estreita relação temporal com um desses transtornos causadores de cefaleia, tanto o diagnóstico inicial de cefaleia do tipo tensão como o diagnóstico secundário devem ser dados.
3. Quando uma *cefaleia do tipo tensão pré-existente* torna-se *significativamente pior* (habitualmente significando um aumento de duas vezes ou mais na frequência e/ou gravidade) em estreita relação temporal com um desses transtornos causais, tanto o diagnóstico inicial de cefaleia do tipo tensão como o diagnóstico secundário devem ser

dados, contanto que haja evidência de boa qualidade de que esse transtorno pode causar cefaleia.

No caso da cefaleia do tipo tensão crônica associada ao uso excessivo de medicamentos, frequentemente é difícil estabelecer uma estreita relação temporal. Portanto, ambos os diagnósticos, 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica* e 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* devem ser dados em todos os casos desse tipo.

Introdução

A 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* é muito comum, com uma prevalência vitalícia na população geral variando entre 30% e 78% em diferentes estudos e tendo um alto impacto socioeconômico.

Embora ela tenha sido previamente considerada como primariamente psicogênica, vários estudos, desde a publicação da ICHD-I, sugerem fortemente uma base neurobiológica ao menos para os subtipos mais graves da 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)*.

A divisão de 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* nos tipos *episódico* e *crônico*, introduzida na ICHD-I, provou-se extremamente útil. Na ICHD-II, a forma episódica foi subdividida em um tipo *infrequente*, com menos de uma crise de cefaleia por mês e em um tipo *frequente*. A 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* pode ser associada com incapacidade considerável e, algumas vezes, requer tratamento com medicamentos caros. Em contraste, a 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente*, que ocorre praticamente em toda a população, geralmente tem um impacto muito pequeno no indivíduo e, na maioria das situações, não requer atenção médica. A distinção entre 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente* e 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* separa, portanto, os indivíduos que tipicamente não necessitam de atendimento médico e evita categorizar quase toda a população como portadores de uma cefaleia significativa, porém ainda assim permitindo que as suas cefaleias sejam classificadas. A 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica* é uma doença grave, que acarreta um grande declínio na qualidade de vida e alto grau de incapacidade.

Os mecanismos exatos da 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* não são conhecidos. Mecanismos periféricos de dor mais provavelmente desempenham um papel na 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente* e na 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente*, ao passo que mecanismos centrais de dor desempenham um papel mais importante na 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica*. O dolorimento pericraniano aumentado é o achado anormal mais significativo nos pacientes com qualquer tipo de 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)*: está tipicamente presente interictalmente, exacerba-se durante a cefaleia propriamente dita e aumenta com a intensidade e a frequência das crises de cefaleia. O aumento do dolorimento muito provavelmente é de importância pato-

fisiológica. A ICHD-II diferenciou, portanto, os pacientes com e sem este transtorno dos músculos pericranianos, uma subdivisão mantida na ICHD-3 para estimular mais pesquisas nesta área.

O dolorimento pericraniano é facilmente detectado e registrado por meio da palpação manual. Pequenos movimentos rotatórios utilizando os dedos indicador e médio, e pressão firme (preferencialmente auxiliada pelo uso de um palpômetro), proporcionam escores de dolorimento local de 0-3 para os músculos frontal, temporal, masseter, pterigóideo, esternocleidomastóideo, esplênio e trapézio. Estes escores podem ser somados para se obter um escore de dolorimento total para cada paciente. Essas medidas são um guia útil para o tratamento e adicionam valor e credibilidade às explicações dadas ao paciente.

A dificuldade diagnóstica mais frequentemente encontrada entre as cefaleias primárias está na discriminação entre a 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* e formas leves da 1.1 *Migrânea sem aura*. Isso ocorre sobretudo pelo fato de que pacientes com cefaleias frequentes frequentemente sofrem de ambos os transtornos. Foram sugeridos critérios diagnósticos mais estritos para 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)*, na esperança de excluir a migrânea que fenotipicamente assemelha-se à cefaleia do tipo tensão. Tais 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 em grandes proporções de pacientes cujas cefaleias podem ser classificadas somente como 2.4 *Provável cefaleia do tipo tensão* ou 1.5 *Provável migrânea*. Ainda na falta de evidências de que tal mudança seria benéfica, estes critérios diagnósticos mais estritos permanecem no Apêndice, apenas para fins de pesquisa. O Comitê de Classificação recomenda comparações entre pacientes diagnosticados de acordo com cada conjunto de critérios, não apenas para a caracterização das características clínicas como também para a investigação dos mecanismos patofisiológicos e da resposta aos tratamentos.

2.1 Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente

Descrição: Episódios infrequentes de cefaleia tipicamente bilateral, de qualidade em pressão ou aperto e de intensidade fraca a moderada, durando de minutos a dias. A dor não piora com a atividade física rotineira e não está associada a náusea, apesar de que fotofobia ou fonofobia podem estar presentes.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos 10 episódios de cefaleia ocorrendo em <1 dia/mês em média (<12 dias/ano) e preenchendo os critérios B-D
- B. Duração de 30 minutos a sete dias
- C. Ao menos duas das quatro seguintes características:
 1. localização bilateral

2. qualidade em pressão ou aperto (não pulsátil)
3. intensidade fraca ou moderada
4. não agravada por atividade física rotineira como caminhar ou subir escadas

D. Ambos os seguintes:

1. ausência de náusea ou vômitos
2. não mais que um dos seguintes: fotofobia ou fonofobia

E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Quando a cefaleia preenche o critério tanto para 1.5 *Provável migrânea* como para 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente*, codificar como 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente* (ou como qualquer subtipo para o qual os critérios são preenchidos), sob a regra geral de que os diagnósticos definitivos sempre superam os diagnósticos prováveis.

2.1.1 Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente associada a dolorimento pericraniano

Critérios diagnósticos:

- A. Episódios preenchendo os critérios para 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente*
- B. Dolorimento pericraniano aumentado à palpação manual.

2.1.2 Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente não associada a dolorimento pericraniano

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente*
- B. Sem aumento do dolorimento pericraniano.

2.2 Cefaleia do tipo tensão episódica frequente

Descrição: Episódios frequentes de cefaleia tipicamente bilateral, de qualidade em pressão ou aperto e de intensidade leve a moderada, durando de minutos a dias. A dor não piora com a atividade física rotineira e não é associada a náusea, apesar de que fotofobia ou fonofobia podem estar presentes.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos 10 episódios de cefaleia ocorrendo em média em 1-14 dias/mês por >3 meses (≥ 12 e <180 dias por ano) e preenchendo os critérios B-D
- B. Duração de 30 minutos a sete dias
- C. Ao menos duas das quatro seguintes características:
 1. localização bilateral
 2. qualidade em pressão ou aperto (não pulsátil)

3. intensidade fraca ou moderada
 4. não agravada por atividade física rotineira como caminhar ou subir escadas
- D. Ambos os seguintes:
1. ausência de náusea ou vômitos
 2. fotofobia ou fonofobia (apenas uma delas pode estar presente)
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Quando a cefaleia preenche o critério tanto para 1.5 *Provável migrânea* como para 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente*, codificar como 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* (ou como qualquer subtipo para o qual os critérios são preenchidos), sob a regra geral de que os diagnósticos definitivos sempre superam os diagnósticos prováveis.

Comentário: A 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* muitas vezes coexiste com 1.1 *Migrânea sem aura*. Ambos os transtornos precisam ser identificados, preferencialmente através do uso de um diário diagnóstico de cefaleia, já que os tratamentos de cada um diferem consideravelmente. É importante educar os pacientes para diferenciar entre esses tipos de cefaleia, se o seu intuito é selecionar o tratamento correto para cada uma delas, evitando o uso excessivo de medicamentos e a sua consequência adversa, a 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)*.

2.2.1 Cefaleia do tipo tensão episódica frequente associada a dolorimento pericraniano

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente*
- B. Dolorimento pericraniano aumentado à palpação manual.

2.2.2 Cefaleia do tipo tensão episódica frequente não associada a dolorimento pericraniano

Critérios diagnósticos

- A. Crises preenchendo os critérios para 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente*
- B. Sem aumento do dolorimento pericraniano.

2.3 Cefaleia do tipo tensão crônica

Codificada em outro local: 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início*.

Descrição: Transtorno que evolui a partir da cefaleia do tipo tensão episódica frequente, com episódios diários ou muito

frequentes de cefaleia tipicamente bilateral, de qualidade em pressão ou aperto e de intensidade fraca a moderada, durando de horas a dias ou sem remissão. A dor não piora com a atividade física rotineira, mas pode estar associada a náusea leve, fotofobia ou fonofobia.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia ocorrendo em média em ≥ 15 dias/mês, por >3 meses (≥ 180 dias/ano), preenchendo os critérios B-D
- B. Duração de horas a dias, ou sem remissão
- C. Ao menos duas das quatro seguintes características:
 1. localização bilateral
 2. qualidade em pressão ou aperto (não pulsátil)
 3. intensidade fraca ou moderada
 4. não agravada por atividade física rotineira como caminhar ou subir escadas
- D. Ambos os seguintes:
 1. não mais que um dos seguintes: fotofobia, fonofobia ou náusea leve
 2. ausência de náusea moderada ou intensa ou de vômitos
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹⁻³

Notas:

1. Tanto a 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica* como a 1.3 *Migrânea crônica* requerem a presença de cefaleia em 15 ou mais dias/mês. Para 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica*, a cefaleia deve, em ao menos 15 dias, atender aos critérios B-D para 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente*. Para 1.3 *Migrânea crônica*, a cefaleia deve, em ao menos oito dias, atender aos critérios B-D para 1.1 *Migrânea sem aura*. Um paciente pode, portanto, preencher os critérios para ambos esses diagnósticos; por exemplo, apresentando cefaleia em 25 dias/mês atendendo aos critérios para migrânea para oito dias e para cefaleia do tipo tensão em 17 dias. Nestes casos, somente o diagnóstico 1.3 *Migrânea crônica* deve ser dado.
2. A 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica* desenvolve-se ao longo do tempo a partir da 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente*; quando esses critérios A-E são preenchidos por uma cefaleia que, inequivocamente, é diária e incessante desde menos de 24 horas após seu primeiro aparecimento, codificar como 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início*. Quando a forma de início não é lembrada ou é de alguma forma incerta, codificar como 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica*.
3. Em muitos casos incertos, há uso excessivo de medicamentos. Quando esses preenchem o critério B para qualquer dos subtipos de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* e o critério para 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica* também é preenchido, a regra é codificar tanto para 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica* como para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)*. Após a retirada do(s) fármaco(s), o diagnóstico deve ser reavaliado: não é incomum que o

critério para 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica* não seja mais preenchido, com reversão para um ou outro tipo episódico. Quando o transtorno permanece crônico após a retirada, o diagnóstico de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* pode ser rescindido.

2.3.1 *Cefaleia do tipo tensão crônica associada a dolorimento pericraniano*

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica*
- B. Dolorimento pericraniano aumentado à palpação manual.

2.3.2 *Cefaleia do tipo tensão crônica não associada a dolorimento pericraniano*

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 2.3. *Cefaleia do tipo tensão crônica*
- B. Sem aumento do dolorimento pericraniano.

2.4 *Provável cefaleia do tipo tensão*

Descrição: Cefaleia do tipo tensão-símile que não apresenta uma das características necessárias para preencher todos os critérios para um tipo ou subtipo de cefaleia do tipo tensão codificado anteriormente, e que não preenche os critérios para outra cefaleia.

Comentário: Pacientes que preenchem um destes conjuntos de critérios abaixo podem também preencher os critérios para 1.5.1 *Provável migrânea sem aura*. Em tais casos, a regra geral da hierarquia se aplica, colocando a 1. *Migrânea* e seus tipos e subtipos antes da 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* e seus tipos e subtipos.

2.4.1 *Provável cefaleia do tipo tensão episódica infrequente*

Crítérios diagnósticos:

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

2.4.2 *Provável cefaleia do tipo tensão episódica frequente*

Crítérios diagnósticos:

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

2.4.3 *Provável cefaleia do tipo tensão crônica*

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo todos, exceto um, os critérios A-D para 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica*
- B. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra 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. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache: Relation to actual headache state. *Pain* 1999; 79: 201–205.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Possible mechanisms of glyceryl-trinitrate-induced immediate headache in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 919–924.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, et al. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache: A randomised crossover trial. *Lancet* 1999; 353: 287–289.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. 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: 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, Egsgaard LL, Jensen R, et al. Abnormal pain processing in chronic tension-type headache: A high-density EEG brain mapping study. *Brain* 2008; 131: 3232–3238.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L, 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 populationbased 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.
- Fernández-de-Las-Peñas C and Schoenen J. Chronic tension-type headache: What is new? *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 254–261.
- Fernández-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.
- Fernández-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.
- Fernández-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.
- Fernández-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.
- Fernández-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 trigeminoautonômicas (CTAs)

- 3.1 Cefaleia em salvas
 - 3.1.1 Cefaleia em salvas episódica
 - 3.1.2 Cefaleia em salvas crônica
- 3.2 Hemicrania paroxística
 - 3.2.1 Hemicrania paroxística episódica
 - 3.2.2 Hemicrania paroxística crônica (HPC)
- 3.3 Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve
 - 3.3.1 Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (SUNCT)
 - 3.3.1.1 SUNCT episódica
 - 3.3.1.2 SUNCT crônica
 - 3.3.2 Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com sintomas autonômicos cranianos (SUNA)
 - 3.3.2.1 SUNA episódica
 - 3.3.2.2 SUNA crônica
- 3.4 Hemicrania contínua
 - 3.4.1 Hemicrania contínua, subtipo remitente
 - 3.4.2 Hemicrania contínua, subtipo não remitente
- 3.5 Provável cefaleia trigeminoautonômica
 - 3.5.1 Provável cefaleia em salvas
 - 3.5.2 Provável hemicrania paroxística
 - 3.5.3 Prováveis crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve
 - 3.5.4 Provável hemicrania contínua

Comentários geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas? Três regras aplicam-se à cefaleia com as características de uma cefaleia trigeminoautonômica (CTA), de acordo com as circunstâncias.

1. Quando uma *nova cefaleia com as características de uma CTA* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outro transtorno que é reconhecido como uma causa de cefaleia, ou preenche outros critérios de causalidade por aquele transtorno, a nova cefaleia é classificada como uma cefaleia secundária atribuída a esse transtorno causador.
2. Quando uma *CTA pré-existente* se torna *crônica* em estreita relação temporal com um desses transtornos causadores de cefaleia, tanto o diagnóstico inicial de CTA como o diagnóstico secundário devem ser dados.
3. Quando uma *CTA pré-existente* se torna *significativamente pior* (habitualmente significando um aumento de duas vezes ou mais na frequência e/ou intensidade) em estreita relação temporal com um desses transtornos causadores de cefaleia, tanto o diagnóstico inicial de CTA como o diagnóstico secundário devem ser dados, contanto que haja evidência de boa qualidade de que esse transtorno pode causar cefaleia.

Introdução

Os aspectos clínicos compartilhados pelas CTAs são a cefaleia unilateral, e, habitualmente, as manifestações autonômicas parassimpáticas cranianas proeminentes, as quais são lateralizadas e ipsilaterais à cefaleia. Estudos humanos e experimentais de imagem funcional sugerem que essas síndromes ativam um reflexo trigeminoparassimpático humano normal, com os sinais clínicos de disfunção simpática craniana sendo secundários.

Aura migranosa típica pode ser observada, raramente, em associação com as CTAs.

3.1 Cefaleia em salvas

Termos previamente utilizados: Neuralgia ciliar; eritromelalgia da cabeça; eritroprosopalgia de Bing; hemicrania angioparalítica; hemicrania neuralgiforme crônica; cefalalgia histamínica; cefaleia de Horton; doença de Harris-Horton; neuralgia migranosa (de Harris), neuralgia petrosa (de Gardner); neuralgia de Sluder; neuralgia esfenopalatina; neuralgia vidiana.

Codificada em outro local: A cefaleia em salvas sintomática, secundária a outro transtorno, é codificada como uma cefaleia secundária atribuída a esse transtorno.

Descrição: Crises de dor estritamente unilateral, forte, a qual é orbital, supraorbital, temporal ou ocorre em qualquer combinação dessas áreas, durando 15-180 minutos e ocorrendo desde em dias alternados até oito vezes por dia. A dor está associada a injeção conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal, rinorreia, sudorese frontal e facial, miose, ptose e/ou edema palpebral, ipsilaterais à dor, e/ou a inquietude ou agitação.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos cinco crises preenchendo os critérios B-D
- B. Dor forte ou muito forte unilateral, orbital, supraorbital e/ou temporal, durando 15-180 minutos (quando não tratada)¹
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. ao menos um dos seguintes sintomas ou sinais, ipsilaterais à cefaleia:
 - a. injeção conjuntival e/ou lacrimejamento
 - b. congestão nasal e/ou rinorreia
 - c. edema palpebral
 - d. sudorese frontal e facial
 - e. miose e/ou ptose
 2. sensação de inquietude ou de agitação
- D. Ocorrendo com uma frequência entre uma a cada dois dias e oito por dia²
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. Durante uma parte, mas menos da metade, do período ativo da A3.1 *Cefaleia em salvas*, as crises podem ser menos intensas e/ou de duração mais curta ou mais longa.
2. Durante uma parte, mas menos da metade, do período ativo da 3.1 *Cefaleia em salvas*, as crises podem ser menos frequentes.

Comentários: As crises ocorrem em séries que duram semanas ou meses (chamados de períodos de salvas, ou surtos), separados por períodos de remissão que habitualmente duram meses ou anos. Cerca de 10-15% dos pacientes apresentam 3.1.2 *Cefaleia em salvas crônica*, sem esses períodos de remissão. Em uma série ampla com bom acompanhamento, um quarto dos pacientes apresentou somente um único período de salvas. Estes pacientes preenchem os critérios para e devem ser codificados como 3.1 *Cefaleia em salvas*.

Durante um período de salvas em 3.1.1 *Cefaleia em salvas episódica*, e em qualquer momento de 3.1.2 *Cefaleia em salvas crônica*, as crises ocorrem regularmente e podem ser provocadas pelo álcool, histamina ou nitroglicerina.

A dor de 3.1 *Cefaleia em salvas* é máxima nas regiões orbital, supraorbital, temporal ou em qualquer combinação dessas áreas, mas pode espalhar-se para outras regiões. Durante as piores crises, a intensidade da dor é excruciante. Os pacientes geralmente tornam-se incapazes de deitar e, caracteristicamente, ficam andando de um lado a outro (“ *pacing* ”). A dor habitualmente recorre no mesmo lado da cabeça durante um período único de salva.

A idade de início é geralmente entre os 20 e 40 anos. Por razões desconhecidas, os homens são afetados com frequência três vezes maior que as mulheres.

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

Alguns pacientes foram descritos como possuindo tanto 3.1 *Cefaleia em salvas* e 13.1.1 *Neuralgia trigeminal* (algumas vezes referida como *síndrome cluster-tic*). Eles devem receber ambos os diagnósticos. A importância dessa observação é que ambas as condições devem ser tratadas a fim de que o paciente se torne livre da cefaleia.

3.1.1 *Cefaleia em salvas episódica*

Descrição: Crises de cefaleia em salvas ocorrendo em períodos que duram de sete dias a um ano, separadas por períodos livres de dor que duram ao menos três meses.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.1 *Cefaleia em salvas* e ocorrendo em surtos (períodos de salvas)
- B. Ao menos dois períodos de salvas durando de sete dias a um ano (quando não tratadas) e separadas por períodos de remissão livres de dor de ≥ 3 meses.

Comentário: Os períodos de salvas habitualmente duram entre duas semanas e três meses.

3.1.2 *Cefaleia em salvas crônica*

Descrição: Crises de cefaleia em salvas ocorrendo por um ano ou mais, sem remissão, ou com períodos de remissão durando menos de três meses.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.1 *Cefaleia em salvas* e o critério B abaixo
- B. Ocorrendo sem um período de remissão, ou com remissões durando < 3 meses, por ao menos um ano.

Comentário: A 3.1.2 *Cefaleia em salvas crônica* pode surgir de novo (previamente referida como *cefaleia em salvas crônica primária*), ou evoluir a partir da 3.1.1 *Cefaleia em salvas episódica* (previamente *cefaleia em salvas crônica secundária*). Em alguns pacientes, a mudança ocorre de 3.1.2 *Cefaleia em salvas crônica* para 3.1.1 *Cefaleia em salvas episódica*.

3.2 *Hemicrania paroxística*

Descrição: Crises de dor estritamente unilateral, forte, a qual é orbital, supraorbital, temporal ou ocorre em qualquer combinação dessas áreas, durando 2-30 minutos e ocorrendo várias ou muitas vezes ao dia. As crises são habitualmente associadas a injeção conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal, rinorreia, sudorese frontal e facial, miose, ptose e/ou edema palpebral, ipsilaterais à dor. Elas respondem de forma absoluta à indometacina.

Crítérios diagnósticos:

- A. Ao menos 20 crises preenchendo os critérios B-E
- B. Dor forte unilateral, orbital, supraorbital e/ou temporal, durando de 2-30 minutos
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. ao menos um dos seguintes sintomas ou sinais, ipsilaterais à cefaleia:
 - a. injeção conjuntival e/ou lacrimejamento
 - b. congestão nasal e/ou rinorreia
 - c. edema palpebral
 - d. sudorese frontal e facial
 - e. miose e/ou ptose
 2. sensação de inquietude ou de agitação
- D. Ocorrendo com uma frequência > 5 por dia¹
- E. Prevenidas de forma absoluta por doses terapêuticas de indometacina²
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. Durante parte, mas menos da metade, do período ativo da

3.2 *Hemicrania paroxística*, as crises podem ser menos frequentes.

2. Em um adulto, a indometacina oral deve ser utilizada inicialmente em uma dose de ao menos 150 mg ao dia e aumentada, se necessário, até 225 mg ao dia. A dose injetável é de 100-200 mg. Doses de manutenção menores são frequentemente empregadas.

Comentário: Diferentemente da cefaleia em salvas, não há predominância masculina. O início ocorre habitualmente na vida adulta, apesar de que casos infantis também são relatados.

3.2.1 *Hemicrania paroxística episódica*

Descrição: Crises de hemicrania paroxística ocorrendo em períodos que duram de sete dias a um ano, separados por períodos sem dor durando ao menos três meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.2 *Hemicrania paroxística* e ocorrendo em surtos
- B. Ao menos dois surtos durando de sete dias a um ano (quando não tratada) e separados por períodos de remissão sem dor de ≥ 3 meses.

3.2.2 *Hemicrania paroxística crônica (HPC)*

Descrição: Crises de hemicrania paroxística ocorrendo por mais de um ano sem remissão, ou com períodos de remissão durando menos de três meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.2 *Hemicrania paroxística* e o critério B a seguir
- B. Ocorrendo sem um período de remissão, ou com remissões durando < 3 meses, por ao menos um ano.

Comentário: Os pacientes que preenchem os critérios tanto para 3.2.2 *Hemicrania paroxística crônica (HPC)* como para 13.1.1 *Neuralgia trigeminal* (às vezes chamada de *síndrome HPC-tic*) devem receber ambos os diagnósticos. O seu reconhecimento é importante, já que ambos os transtornos requerem tratamento. A significância patofisiológica da associação ainda não é clara.

3.3 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve*

Descrição: Crises de dor cefálica estritamente unilateral, moderada ou forte, durando de segundos a minutos, ocorrendo ao menos uma vez ao dia e habitualmente associa-

das a lacrimejamento proeminente e vermelhidão do olho ipsilateral.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos 20 crises preenchendo os critérios B-D
- B. Dor cefálica unilateral moderada ou forte, com distribuição orbital, supraorbital, temporal e/ou outra distribuição trigeminal, durando 1- 600 segundos e ocorrendo como estocadas únicas, séries de estocadas ou em padrão de “dente de serra”
- C. Ao menos um dos cinco seguintes sintomas ou sinais autonômicos cranianos, ipsilaterais à dor:
 1. injeção conjuntival e/ou lacrimejamento
 2. congestão nasal e/ou rinorreia
 3. edema palpebral
 4. sudorese frontal e facial
 5. miose e/ou ptose
- D. Ocorrendo com uma frequência de ao menos uma ao dia¹
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Durante uma parte, mas menos da metade, do período ativo de 3.3 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve*, as crises podem ser menos frequentes.

Comentários: Crises de maior duração são caracterizadas por múltiplas estocadas ou por um padrão de dor em “dente de serra”.

Dois subtipos de 3.3 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve* são reconhecidos: 3.3.1 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (SUNCT)* e 3.3.2 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com sintomas autonômicos cranianos (SUNA)*. A 3.3.1 *SUNCT* pode ser uma subforma de 3.3.2 *SUNA*, embora isso exija mais estudo. Entrementes, cada um é classificado como um subtipo distinto, descrito a seguir.

3.3.1 *SUNCT* e 3.3.2 *SUNA* podem habitualmente ser desencadeadas sem um período refratário. Isso contrasta com 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*, a qual habitualmente possui um período refratário após cada crise.

3.3.1 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (SUNCT)*

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.3 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve* e o critério B abaixo
- B. Ambos os seguintes, ipsilaterais à dor:
 1. injeção conjuntival
 2. lacrimejamento

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

Têm sido descritos pacientes nos quais há sobreposição de 3.3.1 *SUNCT* e 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*. A diferenciação é complexa sob o ponto de vista clínico. Tais pacientes devem receber ambos os diagnósticos.

Pacientes que apresentam tanto 3.3.1 *SUNCT* como 3.1 *Cefaleia em salvas* têm sido relatados; a significância patofisiológica dessa sobreposição ainda está por ser determinada.

3.3.1.1 *SUNCT* episódica

Descrição: Crises de *SUNCT* ocorrendo em períodos durando de sete dias a um ano, separados por períodos sem dor durando três meses ou mais.

Crterios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.3.1 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com hiperemia conjuntival e lacrimejamento* e ocorrendo em surtos
- B. Ao menos dois surtos durando de sete dias a um ano (quando não tratada) e separados por períodos de remissão sem dor de ≥ 3 meses.

3.3.1.2 *SUNCT* crônica

Descrição: Crises de *SUNCT* ocorrendo por mais de 1 ano sem remissão, ou com períodos de remissão com duração menor que três meses.

Crterios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.3.1 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com hiperemia conjuntival e lacrimejamento* e o critério B abaixo
- B. Ocorrendo sem um período de remissão, ou com remissões durando < 3 meses, por ao menos um ano.

3.3.2 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com sintomas autonômicos cranianos (SUNA)*

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.3 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve* e o critério B, abaixo
- B. Não mais que um dos seguintes, ipsilateral à dor:
 1. injeção conjuntival
 2. lacrimejamento

3.3.2.1 *SUNA* episódica

Descrição: Crises de *SUNA* ocorrendo em períodos com duração de sete dias a um ano, separados por períodos sem dor com duração ao menos de três meses.

Crterios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.3.2 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com sintomas autonômicos cranianos* e ocorrendo em surtos
- B. Ao menos dois surtos durando de sete dias a um ano (quando não tratada) e separados por períodos de remissão livres de dor de ≥ 3 meses.

3.3.2.2 *SUNA* crônica

Descrição: Crises de *SUNA* ocorrendo por mais de um ano sem remissão, ou com períodos de remissão durando menos de três meses.

Crterios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.3.2 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com sintomas autonômicos cranianos* e o critério B abaixo
- B. Ocorrendo sem um período de remissão, ou com remissões durando < 3 meses, por ao menos 1 ano.

3.4 *Hemicrania contínua*

Descrição: Cefaleia estritamente unilateral, persistente, associada a injeção conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal, rinorreia, sudorese frontal e facial, miose, ptose e/ou edema palpebral, ipsilaterais à dor, e/ou a inquietude ou agitação. A cefaleia é completamente sensível à indometacina.

Crterios diagnósticos:

- A. Cefaleia unilateral preenchendo os critérios B-D
- B. Presente por > 3 meses, com exacerbações de intensidade moderada ou mais forte
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. ao menos um dos seguintes sintomas ou sinais, ipsilaterais à cefaleia:
 - a. injeção conjuntival e/ou lacrimejamento
 - b. congestão nasal e/ou rinorreia
 - c. edema palpebral
 - d. sudorese frontal e facial
 - e. miose e/ou ptose
 - f. sensação de inquietude ou de agitação, ou agravamento da dor pelo movimento
- D. Responde de forma absoluta a doses terapêuticas de indometacina¹
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Em um adulto, a indometacina oral deve utilizada inicialmente em uma dose de ao menos 150 mg/dia e aumentada, se necessário, até 225 mg/dia. A dose injetável é de 100-200 mg. Doses de manutenção menores são frequentemente empregadas.

Comentários: Sintomas migranosos, tais como fotofobia e fonofobia, são frequentemente observados em 3.4 *Hemicrania contínua*.

A 3.4 *Hemicrania contínua* foi incluída em 3. *Cefaleias trigeminoautônômicas (CTAs)* na ICHD-3 com base no fato de que a dor é tipicamente unilateral, assim como os sintomas autônomo cranianos, quando presentes (na ICHD-II estava em 4. *Outras cefaleias primárias*).

Estudos de imagem cerebral mostram sobreposições importantes entre todos os transtornos incluídos aqui, notadamente a ativação da substância cinzenta hipotalâmica posterior. Adicionalmente, a resposta absoluta à indometacina da 3.4 *Hemicrania contínua* é compartilhada com a 3.2 *Hemicrania paroxística*.

3.4.1 *Hemicrania contínua, subtipo remitente*

Descrição: Hemicrania contínua caracterizada por uma dor que não é contínua, mas é interrompida por períodos de remissão de ao menos 24 horas de duração.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 3.4 *Hemicrania contínua* e o critério B abaixo
- B. A cefaleia não é diária nem contínua, mas interrompida (sem tratamento) por períodos de remissão ≥ 24 horas.

Comentário: A 3.4.1 *Hemicrania contínua, subtipo remitente* pode surgir *de novo* ou a partir da 3.4.2 *Hemicrania contínua, subtipo não remitente*.

3.4.2 *Hemicrania contínua, subtipo não remitente*

Descrição: Hemicrania contínua caracterizada por dor contínua por ao menos um ano, sem períodos de remissão de ao menos 24 horas.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 3.4 *Hemicrania contínua* e o critério B abaixo
- B. A cefaleia é diária e contínua por ao menos um ano, sem períodos de remissão de ≥ 24 horas.

Comentário: A 3.4.2 *Hemicrania contínua, subtipo não remitente* pode surgir *de novo* ou evoluir da 3.4.1 *Hemicrania contínua, subtipo remitente*. A maioria dos pacientes apresenta o subtipo não remitente desde o início.

3.5 *Provável cefaleia trigeminoautônômica*

Descrição: Crises de cefaleia que se crê serem um tipo de 3. *Cefaleias trigeminoautônômicas*, mas às quais falta uma

das características necessária para preencher todos os critérios para qualquer dos tipos e subtipos codificados acima, e que não preenchem todos os critérios para outra cefaleia.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises de cefaleia preenchendo todos os critérios, exceto um, de A-D para 3.1 *Cefaleia em salvas*, de A-E para 3.2 *Hemicrania paroxística*, de A-D para 3.3 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve* ou de A-D para 3.4 *Hemicrania contínua*
- B. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Os pacientes podem ser classificados como 3.5.1 *Provável cefaleia em salvas*, 3.5.2 *Provável hemicrania paroxística*, 3.5.3 *Prováveis crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve* ou 3.5.4 *Provável hemicrania contínua*. Tais pacientes ou não apresentaram um número suficiente de crises típicas (p.ex. apenas um primeiro surto de cefaleia em salvas), ou apresentaram um número suficiente, mas não preenchem um dos outros critérios.

Bibliografia

- Bahra A, May A and Goadsby PJ. Cluster headache: A prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002; 58: 354–361.
- Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18: 85–90.
- Bing R. Uber traumatische Erythromelalgie und Erthroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930; 3: 506–512.
- Boes CJ, Matharu MS and Goadsby PJ. The paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 2003; 23: 24–28.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, et al. “Hemicrania continua”: A clinical review. *Headache* 1991; 31: 20–26.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M, et al. 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 thirtyone 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 edition*. Berlin: Hirschwald, 1878.
- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: A trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurol* 2002; 1: 37–43.
- Goadsby PJ and Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other shortlasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997; 120: 193–209.
- Goadsby PJ and Lipton RB. Paroxysmal hemicranial syndrome. *Headache* 2001; 41: 608–609.
- Goadsby PJ, Matharu MS and Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001; 21: 82–83.
- Hannerz J. Trigeminal neuralgia with chronic paroxysmal hemicrania: The CPH-tic syndrome. *Cephalalgia* 1993; 13: 361–364.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial comment]. *Cephalalgia* 1998; 18: 124.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *BMJ* 1936; 1: 457–460.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952; 72: 92–98.
- Irimia P, Cittadini E, Paemeleire K, et al. Unilateral photophobia or phonophobia in migraine compared with trigeminal autonomic cephalgias. *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 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.
- May A, Bahra A, Buchel C, et al. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998; 352: 275–278.
- Monzillo PH, Sanvito WL and Da Costa AR. Clustertic syndrome: Report of five new cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000; 58: 518–521.
- Morales F, Mostacero E, Marta J, et al. 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, Dommès P, et al. Prevalence of trigeminal autonomic symptoms in migraine: A population-based study. *Cephalalgia* 2007; 27: 504–509.
- 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, et al. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families: A complex segregation analysis. *J Med Genetics* 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, et al. 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 cluster-tic 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 Provável cefaleia primária da tosse
- 4.2 Cefaleia primária do exercício
 - 4.2.1 Provável cefaleia primária do exercício
- 4.3 Cefaleia primária associada à atividade sexual
 - 4.3.1 Provável cefaleia primária associada à atividade sexual
- 4.4 Cefaleia primária em trovoada
- 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 Provável cefaleia por estímulo frio
 - 4.5.3.1 Cefaleia provavelmente atribuída à aplicação externa de estímulo frio
 - 4.5.3.2 Cefaleia provavelmente atribuída à ingestão ou inalação de 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 Provável cefaleia por pressão externa
 - 4.6.3.1 Provável cefaleia por compressão externa
 - 4.6.3.2 Provável cefaleia por tração externa
- 4.7 Cefaleia primária em facada
 - 4.7.1 Provável cefaleia primária em facada
- 4.8 Cefaleia numular
 - 4.8.1 Provável cefaleia numular
- 4.9 Cefaleia hipócnica
 - 4.9.1 Provável cefaleia hipócnica
- 4.10 Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)
 - 4.10.1 Provável cefaleia persistente e diária desde o início

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas? Duas regras aplicam-se a 4. *Outras cefaleias primárias*, de acordo com as circunstâncias.

1. Quando uma *nova cefaleia com as características de qualquer dos transtornos classificados aqui* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outro transtorno que é uma causa reconhecida de cefaleia, ou preenche outros critérios de causalidade por aquele transtorno, a nova cefaleia é classificada como uma cefaleia secundária atribuída ao transtorno causador.
2. Quando uma *cefaleia pré-existente com as características de qualquer dos transtornos classificados aqui* torna-se *crônica*, ou *significativamente pior* (habitualmente significando um aumento de duas vezes ou mais na frequência e/ou intensidade), em estreita relação temporal com tal transtorno causador, tanto o diagnóstico inicial de cefaleia como o diagnóstico de cefaleia secundária devem ser dados, contanto que haja evidência de boa qualidade de que o transtorno pode causar cefaleia.

Introdução

Este capítulo inclui algumas cefaleias primárias que são clinicamente heterogêneas. Elas estão agrupadas em quatro categorias e classificadas em sequência na ICHD-3, de acordo com isso.

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 primária em trovoada*.
2. Cefaleias atribuídas ao estímulo físico direto (consideradas como cefaleias primárias porque decorrem de um estímulo fisiológico [não danoso]), incluindo 4.5 *Cefaleia por estímulo frio* e 4.6 *Cefaleia por pressão externa*.
3. Cefaleias epicranianas (i. e. dor de cabeça sobre o couro cabeludo), incluindo 4.7 *Cefaleia primária em facada* e 4.8 *Cefaleia numular* (assim como A4.11 *Epicrania fugaz*, no Apêndice).
4. Outras cefaleias primárias diversas incluindo 4.9 *Cefaleia hipócnica* e 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)*.

A patogênese desses transtornos ainda é pouco compreendida e os seus tratamentos são sugeridos com base em relatos anedóticos ou em ensaios não controlados.

Cefaleias com características semelhantes a diversos desses transtornos podem ser sintomáticas de outro transtorno (i. e. cefaleias secundárias); quando se apresentam pela primeira vez, elas demandam uma avaliação cuidadosa através de exames de imagem e/ou outros testes apropriados. O início de algumas destas cefaleias (p.ex., 4.2 *Cefaleia primária do exercício*, 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* e 4.4 *Cefaleia primária em trovoada*) pode ser agudo, e os pacientes afetados são, algumas vezes, avaliados em departamentos de emergência. Uma investigação apropriada e completa (especialmente com exames de neuroimagem) é obrigatória nestes casos.

4.1 Cefaleia primária da tosse

Termos previamente utilizados: Cefaleia benigna da tosse; cefaleia da manobra de Valsalva.

Descrição: Cefaleia precipitada por tosse ou outra manobra de Valsalva, mas não por exercício físico prolongado, na ausência de qualquer transtorno intracraniano.

Crítérios diagnósticos:

- A. Ao menos dois episódios de cefaleia preenchendo os critérios B-D
- B. Provocada por e ocorrendo somente em associação com a tosse e/ou outra manobra de Valsalva¹
- C. Início repentino²

- D. Duração entre um segundo e duas horas²
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.³

Notas:

1. A cefaleia surge momentos após a tosse ou outro estímulo.
2. A cefaleia atinge seu pico quase que imediatamente, e então diminui por vários segundos a alguns minutos (embora alguns pacientes experimentem cefaleia fraca a moderada por duas horas).
3. A síndrome da cefaleia da tosse é sintomática em cerca de 40% dos casos, e a maioria dos pacientes em que isso ocorre têm malformação de Arnold-Chiari tipo I. Outras causas relatadas incluem a hipotensão intracraniana espontânea, doenças carotídeas ou vertebrobasilares, tumores da fossa craniana média ou da fossa posterior, cisto do mesencéfalo, impressão basilar, platibasia, hematoma subdural, aneurisma cerebral e síndrome da vasoconstrição cerebral reversível. A neuroimagem diagnóstica desempenha um papel importante na busca por possíveis lesões ou anormalidades intracranianas. Como os tumores sub-tentoriais respondem por mais de 50% das lesões expansivas intracranianas em crianças, a cefaleia da tosse em pacientes pediátricos deve ser considerada sintomática até que se prove o contrário.

Comentários: A 4.1 *Cefaleia primária da tosse* é uma condição rara, responsável por 1% ou menos de todos os pacientes com cefaleia que consultam clínicas neurológicas. No entanto, uma publicação constatou que um quinto dos pacientes com tosse atendidos em uma clínica de pneumologia apresentava cefaleia da tosse.

A 4.1 *Cefaleia primária da tosse* é geralmente bilateral e posterior, e afeta predominantemente pacientes com mais de 40 anos de idade. Existe uma correlação significativa entre a frequência da tosse e a gravidade da cefaleia. Sintomas associados, como vertigem, náusea e anormalidades no sono foram relatados por mais de dois terços dos pacientes com 4.1 *Cefaleia primária da tosse*.

Embora a indometacina (50-200 mg/dia) seja habitualmente eficaz no tratamento da 4.1 *Cefaleia primária da tosse*, alguns casos sintomáticos foram relatados como respondendo a esse tratamento.

4.1.1 *Provável cefaleia primária da tosse*

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer um dos seguintes:
 1. um único episódio de cefaleia preenchendo os critérios B-D
 2. ao menos dois episódios de cefaleia preenchendo o critério B e um dos critérios C e D
- B. Provocada por e ocorrendo apenas em associação com a tosse, o esforço e/ou outra manobra de Valsalva
- C. Início súbito

- D. Durando entre um segundo e duas horas
- E. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

4.2 *Cefaleia primária do exercício*

Termos previamente utilizados: Cefaleia primária do esforço; cefaleia benigna do esforço.

Codificada em outro local: A migrânea induzida pelo exercício está codificada em 1. *Migrânea*, de acordo com o seu tipo ou subtipo.

Descrição: Cefaleia precipitada por qualquer forma de exercício, na ausência de qualquer transtorno intracraniano.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos dois episódios de cefaleia preenchendo os critérios B e C
- B. Provocada por e ocorrendo apenas durante ou após o exercício físico extenuante
- C. Durando <48 horas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Casos sintomáticos ocorrem. Na primeira ocorrência de uma cefaleia com essas características, é obrigatório excluir hemorragia subaracnóidea, dissecação arterial e síndrome da vasoconstrição cerebral reversível.

Comentários: A 4.2 *Cefaleia primária do exercício* ocorre particularmente em clima quente ou altitude elevada. Subtipos como a “cefaleia dos halterofilistas”, são reconhecidas, mas não individualmente classificadas. Ao contrário da 4.1 *Cefaleia primária da tosse*, a qual pode ser desencadeada por sequências de esforços de curta duração (p.ex., manobras do tipo Valsalva), a 4.2 *Cefaleia primária do exercício* habitualmente é precipitada por exercício físico extenuante prolongado.

No estudo Vågã, a cefaleia possuía um caráter pulsátil na maioria dos participantes com cefaleia do exercício (nem tanto entre os adolescentes afetados, dos quais quase a metade apresentou durações da cefaleia menores do que 5 minutos).

Há relatos de prevenção em alguns pacientes pelo uso de tartarato de ergotamina. A indometacina tem sido considerada eficaz na maioria dos casos.

Os mecanismos patofisiológicos subjacentes à 4.2 *Cefaleia primária do exercício* são desconhecidos. A maioria dos investigadores acredita que a sua origem é vascular, considerando a hipótese de que a distensão venosa ou arterial, secundária ao exercício físico, seja o mecanismo indutor da dor. A descoberta recente de que pacientes com 4.2 *Cefaleia primária*

ria do exercício apresentam prevalência significativamente maior de incompetência da válvula venosa jugular interna (70% em comparação a 20% dos controles), sugere que a congestão venosa intracraniana causada por fluxo venoso jugular retrógrado possa desempenhar um papel na fisiopatologia desse transtorno.

4.2.1 Provável cefaleia primária do exercício

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer um dos seguintes:
 1. um único episódio de cefaleia preenchendo os critérios B e C
 2. ao menos dois episódios de cefaleia preenchendo o critério B, mas não o critério C
- B. Provocada por e ocorrendo apenas durante ou após o exercício físico extenuante
- C. Duração <48 horas
- D. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

4.3 Cefaleia primária associada à atividade sexual

Termos previamente utilizados: Cefaleia benigna do sexo; cefaleia vascular benigna do sexo; cefalalgia coital; cefaleia coital; cefaleia do ato sexual; cefalalgia orgástica; cefaleia orgástica, cefaleia sexual.

Codificada em outro local: Cefaleia postural ocorrendo após o coito deve ser codificada como 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea*, por ser mais provavelmente resultante do vazamento de líquido cefalorraquidiano.

Descrição: Cefaleia desencadeada por atividade sexual, geralmente começando como uma dor bilateral maçante conforme a excitação sexual aumenta e repentinamente tornando-se intensa no momento do orgasmo, na ausência de qualquer transtorno intracraniano.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos dois episódios de dor cefálica e/ou cervical preenchendo os critérios B-D
- B. Provocada por e ocorrendo apenas durante a atividade sexual
- C. Um dos dois ou ambos os seguintes:
 1. aumento da intensidade paralelo ao aumento da excitação sexual
 2. intensidade explosiva e abrupta logo antes ou no momento do orgasmo
- D. Durando de um minuto a 24 horas com intensidade forte e/ou até 72 horas com intensidade fraca

- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{1,2}

Notas:

1. A 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* não está relacionada a alteração da consciência, vômitos ou sintomas visuais, sensoriais ou motores, enquanto que a cefaleia sexual sintomática pode estar. Na primeira crise de cefaleia com atividade sexual é obrigatório excluir hemorragia subaracnóidea, dissecação arterial intra e extracraniana e síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR).
2. As cefaleias explosivas múltiplas durante a atividade sexual devem ser consideradas como 6.7.3 *Cefaleia atribuída a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível* (qv) até que se prove o contrário por meio de estudos angiográficos (incluindo a angiografia convencional, por ressonância magnética (RM) ou por tomografia computadorizada (TC)) ou a ultrassonografia por Doppler transcraniano. É importante ressaltar que as vasoconstrições podem não ser observadas no estágio inicial da SVCR; portanto, estudos de acompanhamento podem ser necessários.

Comentários: Dois subtipos (*cefaleia pré-orgástica* e *cefaleia orgástica*) foram incluídas na ICHD-I e na ICHD-II, mas, desde então, estudos clínicos têm sido incapazes de distingui-las; portanto, a 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* é agora considerada uma entidade única com apresentação variável.

Estudos recentes têm demonstrado que até 40% de todos os casos têm um curso crônico por mais de um ano.

Alguns pacientes experimentam apenas uma crise de 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* durante a vida; eles devem receber o diagnóstico de 4.3.1 *Provável cefaleia primária associada à atividade sexual*. Para pesquisa adicional sobre esse tipo de cefaleia, recomenda-se incluir apenas pacientes com ao menos duas crises.

Pesquisas epidemiológicas têm mostrado também que 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* pode ocorrer em qualquer idade da vida sexual ativa, é mais prevalente em homens do que em mulheres (as proporções vão de 1,2:1 a 3:1), ocorre independentemente do tipo de atividade sexual, na maioria dos casos não é acompanhada por sintomas autonômicos ou vegetativos, é bilateral em dois terços e unilateral em um terço dos casos e é difusa ou de localização occipital em 80% dos casos. A frequência das crises de 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* deve estar sempre relacionada à frequência da atividade sexual.

4.3.1 Provável cefaleia primária associada à atividade sexual

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer um dos seguintes:

1. um único episódio de cefaleia preenchendo os critérios B-D
 2. ao menos dois episódios de cefaleia preenchendo o critério B e um dos dois mas não ambos os critérios C-D
- B. Provocada por e ocorrendo apenas durante a atividade sexual
- C. Qualquer um dos seguintes:
1. aumento da intensidade paralelo ao aumento da excitação sexual
 2. intensidade explosiva e abrupta logo antes ou no momento do orgasmo
- D. Durando de um minuto a 24 horas com intensidade forte e/ou até 72 horas com intensidade fraca
- E. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

4.4 Cefaleia primária em trovoada

Termo previamente utilizado: Cefaleia benigna em trovoada.

Codificada em outro local: 4.1 *Cefaleia primária da tosse*, 4.2 *Cefaleia primária do exercício* e 4.3 *Cefaleia primária associada à atividade sexual* podem todas apresentar-se como cefaleia em trovoada. Quando uma cefaleia desse tipo é atribuída exclusivamente a um desses desencadeantes, ela deve ser codificada de acordo com um desses tipos de cefaleia.

Descrição: Cefaleia de grande intensidade com início abrupto, mimetizando aquela da ruptura de um aneurisma cerebral, na ausência de qualquer patologia intracraniana.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor de cabeça forte preenchendo os critérios B e C
- B. Início abrupto, atingindo a intensidade máxima em <1 minuto
- C. Durando por ≥ 5 minutos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{1,2}

Notas:

1. A cefaleia em trovoada está frequentemente associada a transtornos vasculares intracranianos graves, particularmente hemorragia subaracnóidea: é obrigatório excluir essa e uma gama de outras condições afins, incluindo hemorragia intracerebral, trombose venosa cerebral, malformação vascular não-rota (aneurisma na maior parte das vezes), dissecação arterial (intra e extracraniana), síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) e apoplexia hipofisária. Outras causas orgânicas de cefaleia em trovoada são meningite, cisto colóide do terceiro ventrículo, hipotensão intracraniana espontânea e sinusite aguda (particularmente com barotrauma). 4.4 *Cefaleia primária em trovoada* deve ser um diagnóstico

feito em última instância, atingido apenas quando todas as causas orgânicas houverem sido comprovadamente excluídas. Isso implica exame de neuroimagem normal, incluindo os vasos cerebrais e/ou líquido cefalorraquidiano normal.

2. As vasoconstrições podem não ser observadas no estágio inicial da SVCR. Por essa razão, a *provável cefaleia primária em trovoada* não é um diagnóstico que deve ser dado, mesmo que temporariamente.

Comentário: São poucas as evidências de que a cefaleia primária em trovoada existe como um transtorno primário: a busca por uma causa subjacente deve ser pronta e exaustiva.

4.5 Cefaleia por estímulo frio

Descrição: Cefaleia provocada por um estímulo frio aplicado externamente à cabeça ou ingerido ou inalado.

4.5.1 Cefaleia atribuída à aplicação externa de um estímulo frio

Descrição: Cefaleia que se segue à exposição da cabeça, desprotegida, a um ambiente de muito baixa temperatura.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos dois episódios de cefaleia aguda preenchendo os critérios B e C
- B. Provocada por e ocorrendo apenas durante a aplicação de um estímulo frio externo à cabeça
- C. Desaparecendo dentro de 30 minutos após a remoção do estímulo frio
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Essa cefaleia é o resultado do resfriamento externo da cabeça, como ocorre durante a exposição em clima muito frio, mergulho em água fria ou quando recebendo crioterapia. Alguns pacientes desenvolvem cefaleia intensa em pontadas, de curta duração, localizada na região frontal medial, embora a dor possa ser unilateral e temporal, frontal ou retro-orbital.

4.5.2 Cefaleia atribuída à ingestão ou inalação de um estímulo frio

Termos previamente utilizados: Cefaleia do sorvete; cefaleia de congelar o cérebro

Descrição: Dor frontal ou temporal de curta duração, a qual pode ser intensa, induzida, em indivíduos suscetíveis, pela passagem de material frio (sólido, líquido ou gasoso) sobre o palato e/ou parede faríngea posterior.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos dois episódios de cefaleia frontal ou temporal aguda preenchendo os critérios B e C
- B. Provocada por e ocorrendo imediatamente após um estímulo frio sobre o palato e/ou parede faríngea posterior, por ingestão de alimento ou bebida frios ou inalação de ar frio
- C. Desaparecendo dentro de 10 minutos após a remoção do estímulo frio
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A 4.5.2 *Cefaleia atribuída à ingestão ou inalação de estímulo frio* é comum na população em geral, especialmente entre aqueles que apresentam 1. *Migrânea*. A ingestão rápida de gelo triturado é uma causa particularmente provável dessa cefaleia, mas ingerir sorvete, mesmo que lentamente, também pode provocá-la.

A cefaleia é frontal ou temporal e, mais comumente, bilateral (mas pode ser lateralizada para o lado da cefaleia migranosa habitual nos indivíduos que apresentam cefaleia unilateral como parte de 1. *Migrânea*).

4.5.3 Provável cefaleia por estímulo frio**Critérios diagnósticos:**

- A. Um único episódio de cefaleia preenchendo os critérios B e C
- B. Provocada por e ocorrendo apenas durante ou imediatamente após um estímulo frio aplicado externamente à cabeça ou ingerido ou inalado
- C. Desaparecendo dentro de 10 minutos após a remoção do estímulo frio
- D. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: As subformas codificáveis são 4.5.3.1 *Cefaleia provavelmente atribuída à aplicação externa de estímulo frio* e 4.5.3.2 *Cefaleia provavelmente atribuída à ingestão ou inalação de estímulo frio*.

4.6 Cefaleia por pressão externa

Descrição: Cefaleia resultante da compressão ou tração continuadas sobre os tecidos moles pericranianos.

Comentário: A 4.6 *Cefaleia por pressão externa* é uma cefaleia primária porque compressão e tração são muito sutis para causar dano ao couro cabeludo; em outras palavras, são estímulos fisiológicos.

4.6.1 Cefaleia por compressão externa

Descrição: Cefaleia resultante da compressão continuada dos tecidos moles pericranianos; por exemplo, por uma faixa apertada em volta da cabeça, chapéu, capacete, ou óculos utilizados para natação ou mergulho, sem lesão do couro cabeludo.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos dois episódios de cefaleia preenchendo os critérios B-D
- B. Provocada por e ocorrendo dentro de uma hora durante compressão externa continuada da testa ou do couro cabeludo
- C. Máxima no local da compressão externa
- D. Desaparecendo dentro de uma hora após o alívio da compressão externa
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

4.6.2 Cefaleia por tração externa

Termo previamente utilizado: Cefaleia do rabo-de-cavalo.

Descrição: Cefaleia resultante da tração continuada dos tecidos moles pericranianos, sem lesão do couro cabeludo.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos dois episódios de cefaleia preenchendo os critérios B-D
- B. Provocada por e ocorrendo apenas durante tração externa continuada do couro cabeludo
- C. Máxima no local da tração
- D. Desaparecendo dentro de uma hora após o alívio da tração
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A duração da cefaleia varia de acordo com a gravidade e a duração da tração externa. Embora a cefaleia seja máxima no local da tração, ela frequentemente estende-se a outras áreas da cabeça.

4.6.3 Provável cefaleia por pressão externa**Critérios diagnósticos:**

- A. Qualquer um dos seguintes:
 - 1. um único episódio de cefaleia preenchendo os critérios B-D
 - 2. ao menos dois episódios de cefaleia preenchendo o critério B e um dos, mas não ambos, os critérios C e D
- B. Provocada por e ocorrendo apenas durante compressão externa ou tração continuadas sobre a testa e/ou couro cabeludo

- C. Máxima no local da compressão ou tração
- D. Desaparecendo dentro de uma hora após o alívio da compressão ou da tração
- E. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: As subformas codificáveis são 4.6.3.1 *Provável cefaleia por compressão externa* e 4.6.3.2 *Provável cefaleia por tração externa*.

4.7 Cefaleia primária em facada

Termos previamente utilizados: Dor do furador de gelo; “jabs and jolts”; síndrome da agulha no olho; oftalmodinia periódica; dor cefálica aguda breve.

Descrição: Pontadas de dor na cabeça, transitórias e localizadas, que ocorrem espontaneamente na ausência de doença orgânica das estruturas subjacentes ou dos nervos cranianos.

Crítérios diagnósticos:

- A. Dor cefálica ocorrendo espontaneamente como uma pontada única ou uma série de pontadas e preenchendo os critérios B e C
- B. Cada pontada dura até alguns poucos segundos¹
- C. As pontadas recorrem com frequência irregular, de uma a várias por dia²
- D. Sem sintomas autonômicos cranianos
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. Estudos mostram que 80% das pontadas duram 3 segundos ou menos; ocasionalmente, as pontadas duram de 10-120 segundos.
2. A frequência das crises geralmente é baixa, com uma ou algumas poucas por dia. Em casos raros, as pontadas ocorrem repetitivamente ao longo de dias, e há um relato de *status* com duração de uma semana.

Comentários: Testes de campo confirmaram a validade desses critérios diagnósticos para 4.7 *Cefaleia primária em facada*. Eles permitem o diagnóstico da maioria das cefaleias primárias caracterizadas por dor em pontadas, que não foram classificadas na ICHD-II.

A 4.7 *Cefaleia primária em facada* envolve regiões extratrigeminais em 70% dos casos. Ela pode mover-se de uma área à outra, tanto no mesmo hemicrânio como no oposto: em apenas um terço dos pacientes ela tem uma localização fixa. Quando as pontadas são estritamente localizadas em uma área, devem ser excluídas as alterações estruturais nessa localização e na distribuição do nervo craniano afetado.

Alguns pacientes apresentam sintomas associados, mas isso não inclui sintomas autonômicos cranianos. Isso ajuda a

diferenciar a 4.7 *Cefaleia primária em facada* da 3.3 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve*.

A 4.7 *Cefaleia primária em facada* é mais comumente observada nos indivíduos com 1. *Migrânea*, nos quais as pontadas tendem a localizar-se na área habitualmente afetada pelas cefaleias migranasas.

4.7.1 Provável cefaleia primária em facada

Crítérios diagnósticos:

- A. Dor cefálica ocorrendo espontaneamente como uma pontada única ou uma série de pontadas
- B. Somente dois dos seguintes:
 1. cada pontada dura até alguns poucos segundos
 2. as pontadas recorrem com frequência irregular, de uma a várias por dia
 3. sem sintomas autonômicos cranianos
- C. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- 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 altamente variável, mas frequentemente crônica, em uma pequena área circunscrita do couro cabeludo e na ausência de qualquer lesão estrutural subjacente.

Crítérios diagnósticos:

- A. Dor cefálica contínua ou intermitente preenchendo o critério B
- B. Sentida exclusivamente em uma área do couro cabeludo, com todas as quatro seguintes características:
 1. contorno bem delimitado
 2. tamanho e formato fixos
 3. circular ou elíptica
 4. 1-6 cm de diâmetro
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Outras causas, especialmente as lesões estruturais e dermatológicas, foram excluídas através da história, exame físico e investigações apropriadas.

Comentários: A área dolorosa pode estar localizada em qualquer parte do couro cabeludo, mas habitualmente localiza-se na região parietal. Raramente, a 4.8 *Cefaleia numular* é bi ou multifocal, sendo que cada área sintomática retém todas as características da cefaleia numular.

A intensidade da dor habitualmente é leve a moderada, mas ocasionalmente pode ser forte. Sobrepostas à dor de

fundo, exacerbações espontâneas ou desencadeadas podem ocorrer.

A duração é altamente variável: em até 75% dos casos publicados, o transtorno foi crônico (presente por mais de três meses), mas casos com durações de segundos, minutos, horas ou dias também têm sido relatados.

A área afetada comumente apresenta combinações variáveis de hipoestesia, disestesia, parestesia, alodinia e/ou hipersensibilidade.

4.8.1 Provável cefaleia numular

Critérios diagnósticos:

- A. Dor cefálica contínua ou intermitente preenchendo o critério B
- B. Sentida exclusivamente em uma área do couro cabeludo, com apenas três das quatro seguintes características:
 1. contorno bem delimitado
 2. tamanho e formato fixos
 3. circular ou elíptica
 4. 1-6 cm de diâmetro
- C. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

4.9 Cefaleia hípnic

Termos previamente utilizados: Síndrome da cefaleia hípnic; cefaleia “do despertador”.

Descrição: Crises de cefaleia frequentemente recorrentes desenvolvendo-se apenas durante o sono, causando o despertar e durando por até 4 horas, sem sintomas associados característicos e não atribuídas a outra patologia.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises recorrentes de cefaleia preenchendo os critérios B-E
- B. Desenvolvendo-se apenas durante o sono, e provocando o despertar
- C. Ocorrendo em ≥ 10 dias/mês por > 3 meses
- D. Durando de 15 minutos até 4 horas após o despertar
- E. Sem sintomas autonômicos cranianos ou inquietude
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{1,2}

Notas:

1. A distinção em relação a um dos tipos ou subtipos de 3. Cefaleias trigeminoautonômicas, especialmente a 3.1 Cefaleia em salvas, é necessária para o manejo efetivo.
2. Outras possíveis causas de cefaleia desenvolvendo-se durante o sono e causando o despertar devem ser descartadas, com atenção especial sendo dada à apneia do sono, hipertensão noturna, hipoglicemia e uso excessivo

de medicamentos; transtornos intracranianos também devem ser excluídos. No entanto, a presença da síndrome da apneia do sono não necessariamente exclui o diagnóstico de 4.9 Cefaleia hípnic.

Comentários: Um estudo recente sugeriu que esses critérios, introduzidos na ICHD-3 beta, são mais sensíveis para 4.9 Cefaleia hípnic do que aqueles da ICHD-II.

A 4.9 Cefaleia hípnic começa habitualmente depois dos 50 anos de idade, mas pode ocorrer em pessoas mais jovens.

A dor é costumeiramente leve a moderada, porém dor forte é relatada por um quinto dos pacientes. A dor é bilateral em cerca de dois terços dos casos. As crises habitualmente duram de 15 a 180 minutos, porém durações maiores têm sido descritas.

A maioria dos casos é persistente, com cefaleias diárias ou quase diárias, porém um subtipo episódico (em < 15 dias/mês) pode ocorrer.

Embora tenha sido considerado que as características da 4.9 Cefaleia hípnic eram habitualmente do tipo tensão-símiles, estudos recentes descobriram que os pacientes podiam apresentar-se com características migranosas e que alguns deles apresentavam náusea durante as crises.

O início da 4.9 Cefaleia hípnic não está relacionado ao estágio do sono. Um estudo recente de imagem por ressonância magnética (RM) mostrou redução do volume da substância cinzenta hipotalâmica em pacientes com 4.9 Cefaleia hípnic.

O lítio, a cafeína, a melatonina e a indometacina têm sido tratamentos efetivos em vários casos relatados.

4.9.1 Provável cefaleia hípnic

Critérios diagnósticos:

- A. Crises recorrentes de cefaleia preenchendo os critérios B e C
- B. Desenvolvendo-se apenas durante o sono, e provocando o despertar
- C. Apenas dois dos seguintes:
 1. ocorrendo em ≥ 10 dias/mês por > 3 meses
 2. durando de 15 minutos até 4 horas após o despertar
 3. sem sintomas autonômicos cranianos ou inquietude
- D. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

4.10 Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)

Termos previamente utilizados: Cefaleia crônica de início agudo; cefaleia crônica *de novo*.

Descrição: Cefaleia persistente, diária desde o seu início, o qual é claramente lembrado. A dor não possui traços caracte-

rísticos e pode ser migrânea-símile, do tipo tensão-símile, ou possuir elementos de ambas.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia persistente preenchendo os critérios B e C
- B. Início distinto e claramente lembrado, com a dor tornando-se contínua e sem remissão dentro de 24 horas
- C. Presente por >3 meses
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{1,4}

Notas:

1. A 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)* é única, na medida em que a cefaleia é diária desde o seu início e torna-se muito rapidamente sem remissão, ocorrendo tipicamente em indivíduos sem uma história de cefaleia prévia. Os pacientes com esse transtorno invariavelmente lembram e podem descrever precisamente um início assim; se eles não podem fazê-lo, outro diagnóstico deve ser feito. No entanto, pacientes com cefaleia prévia (1. *Migrânea* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)*) não são excluídos desse diagnóstico, mas eles não devem descrever um aumento da frequência da cefaleia antes do seu início. Do mesmo modo, pacientes com cefaleia prévia não devem descrever exacerbação associada com ou seguida por uso excessivo de medicamentos.
2. A 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)* pode ter características sugestivas tanto de 1. *Migrânea* como de 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)*. Mesmo que os critérios para 1.3 *Migrânea crônica* e/ou 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica* também possam ser preenchidos, o diagnóstico padrão é 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)*, sempre que os critérios para esse transtorno forem preenchidos. Por outro lado, quando os critérios para 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)* e 3.4 *Hemicrania contínua* são preenchidos, esse último é o diagnóstico padrão.
3. O uso de fármacos abortivos pode exceder os limites definidos como causadores de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)*. Em tais casos, o diagnóstico de 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)* não pode ser feito, a menos que o início da cefaleia diária preceda claramente o uso excessivo de medicamentos. Quando isso ocorrer, devem ser dados ambos os diagnósticos, 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)* e 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)*.
4. Em todos os casos, outras cefaleias secundárias, como 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática*, 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica* e 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão liquórica* devem ser excluídas através de investigação apropriada.

Comentário: A 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)* possui dois subtipos: um subtipo autolimi-

tado, que tipicamente desaparece sem tratamento dentro de alguns meses, e um subtipo refratário, que é resistente a regimes agressivos de tratamento. Esses não são codificados separadamente.

4.10.1 Provável cefaleia persistente e diária desde o início

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia persistente preenchendo os critérios B e C
- B. Início distinto e claramente lembrado, com a dor tornando-se contínua e sem remissão dentro de 24 horas
- C. Presente por ≤3 meses
- D. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- 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, Atiş 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, 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.
- Perini F and 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, et al. Exertional headache: a survey of 1963 adolescents. *Cephalalgia* 2009; 29: 401–407.
- Doepf F, Valdueza JM and Schreiber SJ. Incompetence of internal

- jugular valve in patients with primary exertional headache: a risk factor? *Cephalalgia* 2008; 28: 182–185.
- Edis RH and Silbert PL. Sequential benign sexual headache and exertional headache (letter). *Lancet* 1988; 30: 993.
- Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001; 4: 1085–1092.
- Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M, et al. 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 a symptom 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, et al. Benign vascular sexual headache and exertional headache: interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 417–421.
- Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Exertional headache. I. Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2002; 22: 784–790.
- Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Exertional headache – II. Clinical features Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2003; 23: 803–807.
- Wang SJ and Fuh JL. The “other” headaches: Primary cough, exertion, sex, and primary stabbing headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 41–46.
- 4.3 Cefaleia primária associada à atividade sexual**
- Biehl K, Evers S and Frese A. Comorbidity of migraine and headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2007; 27: 1271–1273.
- Chakravarty A. Primary headaches associated with sexual activity – some observations in Indian patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 202–207.
- 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 Intern 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, et al. (eds) *Pain and reproduction*. Nashville, TN: Parthenon Publishing, 1988, pp.149–153.
- 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.
- Yeh YC, Fuh JL, Chen SP, et al. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2010; 30: 1329–1335.
- 4.4 Cefaleia primária em trovoadas**
- 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, et al. 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 and Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: a comprehensive review. *Neurologist* 2002; 8: 279–289.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 65: 791–793.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246: 946–948.
- Lu SR, Liao YC, Fuh JL, et al. 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 Psychiatr* 1991; 54: 1117–1125.
- Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, et al. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001; 58: 629–632.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, et al. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call–Fleming syndrome): are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003; 23: 218–222.
- Schwedt TJ, Matharu MS and Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 2006; 5: 621–631.
- Slivka A and Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995; 35: 1–6.
- Sturm JW and Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000; 20: 132–135.

- Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gjin 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 Emerg Med* 2000; 1: 88–90.
- 4.5 Cefaleia por estímulo frio**
- 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, et al. Headache induced by freezing external carotid artery branches. *Adv Neurol* 1982; 33: 399.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR, et al. Ice-cream headache – a large survey of 8359 adolescents. *Cephalalgia* 2003; 23: 977–981.
- Kaczorowski M and Kaczorowski J. Ice-cream evoked headaches (ICE-H) study: randomised trial of accelerated versus cautious ice-cream eating regimen. *BMJ* 2002; 21: 1445–1446.
- Mattsson P. Headache caused by drinking cold water is common and related to active migraine. *Cephalalgia* 2001; 21: 230–235.
- Raskin NH and Knittle SC. Ice cream headache and orthostatic symptoms in patients with migraine. *Headache* 1976; 16: 222–225.
- Selekler HM, Erdogan MS and Budak F. Prevalence and clinical characteristics of an experimental model of ‘ice-cream headache’ in migraine and episodic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2004; 24: 293–297.
- 4.6 Cefaleia por pressão 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 facada**
- 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 Dev* 2003; 25: 237–240.
- Lee M, Chu MK, Lee J, et al. Field testing primary stabbing headache criteria according to the 3rd beta edition of International Classification of Headache Disorders: a clinic-based study. *J Headache 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 (shortlived 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 Bakketeig LS. The Vågå study; epidemiology of headache I: the prevalence of ultrashort paroxysms. *Cephalalgia* 2001; 21: 207–215.
- Sjaastad O, Pettersen H and Bakketeig LS. Long-lasting cephalic jabs (?) The Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 581–592.
- Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36: 565–567.
- 4.8 Cefaleia numular**
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández de las Peñas C, et al. Bifocal nummular headache: the first three cases. *Cephalalgia* 2009; 29: 583–586.
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Pressure pain sensitivity of the head in patients with nummular headache: a cartographic study. *Cephalalgia* 2010; 30: 200–206.
- Fernández-de-las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ, et al. Local decrease of pressure pain threshold in nummular headache. *Headache* 2006; 46: 1195–1198.
- Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ, et al. Pericranial tenderness is not related to nummular headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 182–186.
- Grosberg BM, Solomon S and Lipton RB. Nummular headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 310–312.
- Guerrero AL, Cortijo E, Herrero-Velázquez S, et al. Nummular headache with and without exacerbations: comparative characteristics in a series of 72 patients. *Cephalalgia* 2012; 32: 649–653.
- Moon J, Ahmed K and Garza I. Case series of sixteen patients with nummular headache. *Cephalalgia* 2010; 12: 1527–1530.
- Pareja JA, Caminero AB, Serra J, et al. Numular headache: a coin-shaped cephalgia. *Neurology* 2002; 58: 1678–1679.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al. Nummular headache with trophic changes inside the painful area. *Cephalalgia* 2008; 28: 186–190.
- Pareja JA, Montojo T and Alvarez M. Nummular Headache Update. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2012; 12: 118–124.
- Pareja JA, Pareja J, Barriga FJ, et al. Nummular headache. A prospective series of 14 new cases. *Headache* 2004; 44: 611–614.
- Ruscheweyh R, Buchheister A, Gregor N, et al. Nummular headache: six new cases and lancinating pain attacks as possible manifestation. *Cephalalgia* 2010; 30: 249–253.

4.9 Cefaleia hipócnica

- 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. Clinical characteristics and therapeutic options in hypnic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1435–1442.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Hypothalamic gray matter volume loss in hypnic headache. *Ann Neurol* 2011; 69: 533–539.
- Holle D, Wessendorf TE, Zaremba S, et al. Serial polysomnography in hypnic headache. *Cephalalgia* 2011; 31: 286–290.
- Liang JF and Wang SJ. 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 e 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, et al. 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 Psychiatr* 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. What incites new daily persistent headache in children? *Pediatr Neurol* 2004; 31: 122–125.
- Mack KJ. New daily persistent headache in children and adults. *Curr Pain Headache Rep* 2009; 13: 47–51.
- Meineri P, Torre E, Rota E, et al. 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, et al. 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 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.
- 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.
- 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, et al. Classification of daily and near daily headaches: proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 1994; 34: 1–7.
- Takase Y, Nakano M, Tatsumi C, et al. 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 Dois

AS CEFALÉIAS SECUNDÁRIAS

5. Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical
6. Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical
7. Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular
8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão
9. Cefaleia atribuída a infecção
10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase
11. Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical
12. Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico

Introdução às cefaleias secundárias

Quando um paciente apresenta cefaleia pela primeira vez, ou um novo tipo de cefaleia, e, ao mesmo tempo, desenvolve um tumor cerebral, é correto concluir que a cefaleia é secundária ao tumor. Tais pacientes devem receber apenas um diagnóstico para a cefaleia – 7.4 *Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana* (ou um de seus subtipos) – mesmo quando a cefaleia, sob o aspecto fenomenológico, pareça ser migrânea, cefaleia do tipo tensão ou cefaleia em salvas. Em outras palavras, uma cefaleia *de novo*, ocorrendo simultaneamente a outro transtorno reconhecidamente capaz de causá-la, é sempre diagnosticada como secundária.

A situação é diferente quando o paciente apresentou previamente um tipo de cefaleia primária que piora em estreita relação temporal com a ocorrência de outro transtorno. Existem três possíveis explicações para essa piora: que ela é uma coincidência; que ela é um agravamento da cefaleia primária, causalmente relacionada ao outro transtorno; que ela representa uma nova cefaleia, novamente causalmente relacionada ao outro transtorno. As regras gerais para atribuição desenvolvidas na ICHD-II permitiam um ou dois diagnósticos nessas circunstâncias, mas baseavam-se no julgamento. Elas foram modificadas na ICHD-3 beta para que fossem menos sujeitas a interpretação e estas modificações foram mantidas.

1. Quando uma *cefaleia nova* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com outro transtorno que é reconhecidamente capaz de causar cefaleia, ou preenche outros critérios de causalidade para aquele transtorno, a nova cefaleia é codificada como uma cefaleia secundária atribuída ao transtorno causal. Isso permanece verdadeiro mesmo quando a cefaleia possui as características de uma cefaleia primária (migrânea, cefaleia do tipo tensão, cefaleia em salvas ou uma das outras cefaleias trigeminoautônomicas).
2. Quando uma cefaleia primária *pré-existente* torna-se *crônica* ou *significativamente pior* (geralmente significando um aumento de duas vezes na sua frequência e/ou gravidade) em estreita relação temporal com tal transtorno causal, tanto o diagnóstico primário como o secundário devem ser dados, contanto que existam boas evidências de que o transtorno pode causar cefaleia.

A ICHD-II padronizou o formato dos critérios diagnósticos para as cefaleias secundárias, porém isso não ocorreu sem problemas. Uma revisão foi adotada na ICHD-3 beta e também foi mantida:

Critérios diagnósticos gerais para cefaleias secundárias:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Outro transtorno cientificamente documentado como capaz de causar cefaleia foi diagnosticado¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes²:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno causal presumido
 2. um ou dois dos seguintes:
 - a. cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora do transtorno causal presumido
 - b. cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora do transtorno causal presumido
 3. a cefaleia possui características típicas para o transtorno causal³
 4. existem outras evidências de causalidade⁴
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. Como a cefaleia é extremamente prevalente, ela pode ocorrer simultaneamente a outro transtorno por acaso e sem relação causal. Logo, uma cefaleia secundária pode ser diagnosticada em definitivo apenas quando existe sólida evidência proveniente de estudos científicos publicados de que o transtorno especificado no critério B é capaz de causar cefaleia. As evidências científicas podem vir de grandes estudos clínicos observando estreita relação temporal entre o transtorno e o desfecho da cefaleia depois do tratamento do transtorno, ou de estudos menores utilizando métodos de imagem, exames laboratoriais ou outros exames paraclínicos, mesmo se esses não forem prontamente disponíveis para o médico que utilizará esses critérios para fazer diagnósticos. Em outras palavras, métodos de estudo que não são úteis no uso rotineiro dos critérios diagnósticos podem, no entanto, ser úteis para estabelecer relações causais gerais como a base do critério B. Ao longo da ICHD-3, por outro lado, os critérios diagnósticos restringem-se à informação razoavelmente disponível para o médico que está fazendo o diagnóstico em uma situação clínica típica.
2. Os critérios gerais requerem a presença de ao menos duas características comprobatórias distintas, e permitem até quatro tipos de evidência, conforme estabelecido. Nem todos esses quatro tipos são apropriados para todos os transtornos, e nem todos os quatro precisam ser parte dos critérios específicos para uma cefaleia secundária específica, quando esse é o caso. Existem algumas poucas cefaleias secundárias para as quais a evidência de causalidade depende fortemente do início em estreita relação temporal com a causa presumida. São exemplos disso os subtipos de 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão liquórica*, a qual é habitualmente – mas não invariavelmente –

ortostática, sendo então que essa característica não pode ser considerada confiável como um critério diagnóstico. Em tais casos, o critério D é de particular importância.

3. Um exemplo é o início muito repentino (em trovoadas) da cefaleia em 6.2.2 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnóidea não traumática*. As características (se há alguma) devem ser especificadas para cada cefaleia secundária.
4. Isso deve ser especificado (se apropriado) para cada cefaleia secundária. Um exemplo desse tipo de evidência é a concordância entre o local da cefaleia e a localização de um transtorno causal presumido. Outros são as variações em paralelo entre as características da cefaleia (como a intensidade) e os marcadores de atividade do transtorno causal presumido (p.ex. alterações de neuroimagem ou em outras medições laboratoriais [como a velocidade de hemossedimentação em 6.4.1 *Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes*]).

5. Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical

- 5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática
 - 5.1.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave
 - 5.1.2 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática leve
- 5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática
 - 5.2.1 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave
 - 5.2.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática leve
- 5.3 Cefaleia aguda atribuída a lesão em chicotada
- 5.4 Cefaleia persistente atribuída a lesão em chicotada
- 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 a outro transtorno aplicam-se a 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical*.

1. Quando uma *cefaleia* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um trauma ou lesão cefálica e/ou cervical, ela é codificada como uma cefaleia secundária atribuída ao trauma ou a lesão. Isso permanece verdadeiro quando a nova cefaleia possui as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Parte Um da ICHD-3.
2. Quando uma *cefaleia pré-existente*, com as características de uma cefaleia primária, torna-se *crônica*, ou *piora significativamente* (significando habitualmente um aumento de duas ou mais vezes na sua frequência e/ou gravidade) em estreita relação temporal com esse trauma ou lesão, tanto o diagnóstico inicial de cefaleia como o diagnóstico de 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* (ou um dos seus tipos ou subtipos) devem ser dados, contanto que existam boas evidências de que o transtorno pode causar cefaleia.

Introdução

Os tipos da 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* estão entre as cefaleias secundárias mais comuns. Durante os primeiros três meses a partir do início eles são considerados *agudos*; se eles continuam além desse período são denominados *persistentes*. Esse período de tempo é consistente com os critérios diagnósticos da ICHD-II, embora o termo *persistente* tenha sido adotado no lugar de *crônico(a)*.

Não existem características específicas de cefaleia que reconhecidamente permitam diferenciar os tipos de

5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* de outros tipos de cefaleia; na maioria das vezes esses assemelham-se a 2. *Cefaleia do tipo tensão (CTT)* ou 1. *Migrânea*. Sendo assim, o seu diagnóstico é amplamente dependente da estreita relação temporal entre o trauma ou a lesão e o início da cefaleia. Em consonância com aqueles da ICHD-II, os critérios diagnósticos da ICHD-3 para todos os tipos de 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* requerem que a cefaleia seja *relatada* como tendo desenvolvido-se dentro de sete dias a partir do trauma ou da lesão, ou dentro de sete dias após o trauma ou dano, ou dentro de sete dias após o paciente recobrar a capacidade de perceber e relatar a dor. Embora este intervalo de sete dias seja um tanto arbitrário e que alguns especialistas argumentem que a cefaleia pode surgir após um intervalo mais longo em uma minoria de pacientes, não há, atualmente, evidência suficiente a fim de mudar este requisito. Encoraja-se a realização de pesquisas que testem os critérios diagnósticos para A5.1.1.1 *Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave* e A5.1.2.1 *Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática leve* (veja o Apêndice).

A cefaleia pode surgir como um sintoma isolado após um trauma ou uma lesão ou como um de uma constelação de sintomas, habitualmente incluindo tontura, fadiga, redução da capacidade de concentração, lentidão psicomotora, problemas de memória discretos, insônia, ansiedade, alterações da personalidade e irritabilidade. Quando vários destes sintomas surgem após um trauma cefálico, pode-se considerar que o paciente apresenta uma síndrome pós-concussão.

A patogênese de 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* é frequentemente obscura. Vários fatores que podem contribuir para o seu surgimento incluem – mas não estão limitados a – lesão axonal, alterações no metabolismo cerebral, neuroinflamação, alterações na hemodinâmica cerebral, predisposição genética subjacente, psicopatologia e a expectativa do paciente em desenvolver cefaleia após um trauma cefálico. Uma pesquisa recente, utilizando modalidades avançadas de neuroimagem, sugere um potencial para detectar anormalidades cerebrais funcionais, estruturais e metabólicas após traumas menores os quais não são detectáveis por meio dos testes diagnósticos convencionais. Distúrbios do sono, distúrbios do humor e estressores, psicossociais e outros, pós-traumáticos podem, plausivelmente, influenciar o surgimento e a perpetuação da cefaleia. O uso excessivo de medicamentos abortivos para cefaleia pode contribuir para a persistência da mesma após trauma cefálico através do desenvolvimento de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)*. Os clínicos devem considerar esta possibilidade sempre que uma cefaleia pós-traumática persiste além da fase inicial pós-trauma.

Fatores de risco para o desenvolvimento de 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* podem incluir um histórico prévio de cefaleia, lesões de menor gravidade, sexo feminino e a presença de transtornos psi-

quiátricos comórbidos. A associação entre traumas cefálicos repetitivos e o desenvolvimento de cefaleia deve ser melhor investigada. Ainda é amplamente debatido o grau em que uma expectativa do paciente quanto ao surgimento de cefaleia após lesão cefálica e o litígio referente a tal cefaleia promovem o seu desenvolvimento e a sua persistência. A maioria das evidências sugere que a simulação é um fator em apenas uma pequena minoria dos pacientes.

É reconhecido que alguns pacientes desenvolvem cefaleia após um trauma cefálico de menor gravidade – tão pouco significativo que não preenche os critérios mesmo para lesão cerebral traumática leve. Essas cefaleias podem começar após um único trauma ou depois de impactos mínimos repetitivos na cabeça (p.ex., jogadores de *rugby* ou de futebol americano). No entanto, a cefaleia que ocorre devido a traumas cefálicos mínimos ainda não foi adequadamente estudada, portanto, os dados são insuficientes para apoiar o seu reconhecimento e inclusão na ICHD-3. A pesquisa em cefaleia consequente a trauma cefálico mínimo, talvez guiada pelos critérios diagnósticos para A5.8 *Cefaleia aguda atribuída a outro trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* e A5.9 *Cefaleia persistente atribuída a outro trauma ou lesão cefálica e/ou cervical*, é encorajada.

A 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* também é relatada em crianças, embora com menor frequência do que em adultos. As apresentações clínicas dos tipos são similares em crianças e adultos, e os critérios diagnósticos em criança são os mesmos.

5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática

Codificadas em outro local: Trauma como resultado de movimentos de aceleração/desaceleração da cabeça, com flexão/extensão do pescoço é classificado como lesão em chicotada. A cefaleia aguda atribuída a tal trauma é codificada como 5.3 *Cefaleia aguda atribuída a lesão em chicotada*. A cefaleia aguda atribuída a craniotomia cirúrgica realizada por outras razões que não lesão cefálica traumática é codificada como 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia*.

Descrição: Cefaleia causada por lesão cefálica traumática, com duração menor que três meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorreu lesão cefálica traumática¹
- C. A cefaleia é relatada como tendo se desenvolvido dentro de sete dias após um dos seguintes:
 1. a lesão cefálica
 2. a recuperação da consciência após a lesão cefálica
 3. interrupção do uso de medicamento(s) que reduz(em) a habilidade de perceber ou relatar a cefaleia após a lesão cefálica

- D. Qualquer um dos seguintes:
 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o seu início
 2. a cefaleia ainda não desapareceu, mas ainda não se passaram três meses desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Lesão cefálica traumática é definida como uma lesão estrutural ou funcional resultante da ação de forças externas sobre a cabeça. Isso inclui um impacto entre a cabeça e um objeto, penetração da cabeça por um corpo estranho, forças geradas por estouros ou explosões e outras forças ainda a ser definidas.

Comentário: A condição de que a cefaleia deve ser descrita como tendo se desenvolvido dentro de sete dias é algo arbitrária (veja a “Introdução”, acima). Comparado a intervalos mais longos, um intervalo de sete dias gera critérios diagnósticos com maior especificidade para 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática* (i.e., evidência mais forte de causalidade), mas também uma perda de sensibilidade correspondente. Mais pesquisas são necessárias sobre se um intervalo diferente poderia ou não ser mais apropriado. Enquanto isso, os critérios do Apêndice para A5.1.1.1 *Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave* e A5.1.2.1 *Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática leve* podem ser utilizados quando o intervalo entre a lesão e o início da cefaleia é maior que sete dias.

5.1.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática*
- B. Lesão cefálica associada a ao menos um dos seguintes:
 1. perda da consciência por >30 minutos
 2. escore da Escala de Coma de Glasgow <13
 3. amnésia pós-traumática durando >24 horas¹
 4. alteração no nível de percepção por >24 horas
 5. evidência, por exames de imagem, de uma lesão cefálica traumática, como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral.

Nota:

1. A duração da amnésia pós-traumática é definida como o tempo entre o trauma cefálico e a retomada da evocação contínua normal dos eventos.

5.1.2 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática leve

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática*
- B. Lesão cefálica preenchendo ambos os seguintes:
 1. sem associação com qualquer dos seguintes:
 - a. perda da consciência por >30 minutos
 - b. escore da Escala de Coma de Glasgow <13
 - c. amnésia pós-traumática durando >24 horas¹
 - d. alteração no nível de percepção por >24 horas
 - e. evidência, por exames de imagem, de uma lesão cefálica traumática, como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
 2. associada a um ou mais dos seguintes sintomas e/ou sinais:
 - a. confusão, desorientação ou consciência diminuída, transitórias
 - b. perda da memória relativa a eventos imediatamente prévios ou posteriores ao trauma
 - c. dois ou mais dos seguintes sintomas sugestivos de lesão cerebral traumática leve:
 - i. náusea
 - ii. vômitos
 - iii. distúrbios visuais
 - iv. tontura e/ou vertigem
 - v. desequilíbrio postural e/ou da marcha
 - vi. memória e/ou concentração prejudicadas.

Nota:

1. A duração da amnésia pós-traumática é definida como o tempo entre o trauma cefálico e a retomada da evocação contínua normal dos eventos.

Comentário: Os critérios diagnósticos para lesão cefálica traumática leve e aqueles para lesão cefálica traumática moderada ou grave permitem uma variabilidade substancial na gravidade da lesão classificada em cada categoria. Isso tem levado alguns especialistas a sugerir a inclusão de categorias adicionais: *cefaleia atribuída a lesão cefálica traumática muito leve* e *cefaleia atribuída a lesão cefálica traumática muito grave*. As evidências existentes são insuficientes para adicionar essas categorias no presente, porém estudos futuros devem investigar a utilidade de fazê-lo.

5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática

Codificada em outro local: Trauma como resultado de movimentos de aceleração/desaceleração da cabeça, com flexão/extensão do pescoço é classificado como lesão em chicotada. A cefaleia persistente atribuída a tal trauma é codificada

como 5.4 *Cefaleia persistente atribuída a lesão em chicotada*. A cefaleia *persistente* atribuída a craniotomia cirúrgica realizada por outras razões que não lesão cefálica traumática é codificada como 5.6 *Cefaleia persistente atribuída a craniotomia*.

Descrição: Cefaleia causada por lesão cefálica traumática, com duração maior que três meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorreu lesão cefálica traumática¹
- C. A cefaleia é relatada como tendo se desenvolvido dentro de sete dias após um dos seguintes:
 1. a lesão cefálica
 2. a recuperação da consciência após a lesão cefálica
 3. interrupção do uso de medicamento(s) que reduz(em) a habilidade de perceber ou relatar a cefaleia após a lesão cefálica
- D. A cefaleia persiste por >3 meses depois do seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Nota:

1. A lesão cefálica traumática é definida como uma lesão estrutural ou funcional resultante da ação de forças externas sobre a cabeça. Isso inclui um impacto entre a cabeça e um objeto, penetração da cabeça por um corpo estranho, forças geradas por estouros ou explosões, e outras forças ainda a ser definidas.
2. Quando a cefaleia decorrente de lesão cefálica se torna persistente, a possibilidade de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* precisa ser considerada.

Comentários: A condição de que a cefaleia deve ser descrita como tendo se desenvolvido dentro de sete dias é algo arbitrária (veja a “Introdução”, acima). Comparado a intervalos mais longos, um intervalo de sete dias gera critérios diagnósticos com maior especificidade para 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática* (i.e., evidência mais forte de causalidade), mas também uma perda de sensibilidade correspondente. Mais pesquisas são necessárias sobre se um intervalo diferente poderia ou não ser mais apropriado. Enquanto isso, os critérios do Apêndice para A5.2.1.1 *Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave* e A5.2.2.1 *Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática leve* podem ser utilizados quando o intervalo entre a lesão e o início da cefaleia é maior que sete dias.

Para haver consistência com os critérios diagnósticos para *cefaleia pós-traumática crônica* da ICHD-II e com o intervalo de tempo utilizado no diagnóstico de outras cefaleias secundárias, três meses é o intervalo de tempo além do qual uma cefaleia atribuída a uma lesão ou trauma cefálico é considerada persistente. Pesquisa adicional é necessária a

fim de investigar se intervalos mais curtos ou mais longos podem ser apropriadamente adotados.

5.2.1 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática*
- B. Lesão cefálica associada a ao menos um dos seguintes:
 - 1. perda da consciência por >30 minutos
 - 2. escore da Escala de Coma de Glasgow < 13
 - 3. amnésia pós-traumática por >24 horas¹
 - 4. alteração no nível de percepção por >24 horas
 - 5. evidência, por exames de imagem, de uma lesão cefálica traumática, como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral.

Nota:

- 1. A duração da amnésia pós-traumática é definida como o tempo entre o trauma cefálico e a retomada da evocação contínua normal dos eventos.

5.2.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática leve

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 5.2 *Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática*
- B. Lesão cefálica preenchendo ambos os seguintes:
 - 1. sem associação com qualquer dos seguintes:
 - a. perda da consciência por >30 minutos
 - b. escore da Escala de Coma de Glasgow <13
 - c. amnésia pós-traumática durando >24 horas¹
 - d. alteração no nível de percepção por >24 horas
 - e. evidência, por exames de imagem, de uma lesão cefálica traumática, como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
 - 2. associada a um ou mais dos seguintes sintomas e/ou sinais:
 - a. confusão, desorientação ou consciência diminuída, transitórias
 - b. perda da memória relativa a eventos imediatamente prévios ou posteriores ao trauma
 - c. dois ou mais dos seguintes sintomas sugestivos de lesão cerebral traumática leve:
 - i. náusea
 - ii. vômitos
 - iii. distúrbios visuais
 - iv. tontura e/ou vertigem
 - v. desequilíbrio postural e/ou da marcha
 - vi. memória e/ou concentração prejudicadas.

Nota:

- 1. A duração da amnésia pós-traumática é definida como o tempo entre o trauma cefálico e a retomada da evocação contínua normal dos eventos.

5.3 Cefaleia aguda atribuída a lesão em chicotada¹

Descrição: Cefaleia causada por lesão em chicotada, com duração de menos que três meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorreu lesão em chicotada¹, associada temporalmente a dor cervical e/ou cefaleia
- C. A cefaleia desenvolveu-se dentro de sete dias após a lesão em chicotada
- D. Qualquer um dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o seu início
 - 2. a cefaleia ainda não desapareceu, porém ainda não se passaram três meses desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

- 1. A lesão em chicotada é definida como movimentos de aceleração/desaceleração da cabeça, repentinos e inadequadamente restringidos, com flexão/extensão cervical. A lesão em chicotada pode ocorrer após tanto forças de alto impacto como de baixo impacto.

Comentários: A lesão em chicotada ocorre mais comumente no contexto de um acidente com veículo motorizado.

A 5.3 *Cefaleia aguda atribuída a lesão em chicotada* pode ocorrer como um sintoma isolado ou com uma constelação de outros sintomas que se relacionam ao pescoço, assim como sintomas somáticos extracervicais, neurossensoriais, comportamentais, cognitivos e/ou de humor. A lesão em chicotada, em si, pode ser classificada de acordo com a gravidade da apresentação clínica, utilizando um sistema como aquele apresentado pela *Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders*.

5.4 Cefaleia persistente atribuída a lesão em chicotada

Descrição: Cefaleia causada por lesão em chicotada, com duração maior que três meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorreu lesão em chicotada¹, associada temporalmente a dor cervical e/ou cefaleia

- C. A cefaleia desenvolveu-se dentro de sete dias após a lesão em chicotada
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Nota:

1. A lesão em chicotada é definida como movimentos de aceleração/desaceleração da cabeça, repentinos e inadequadamente restringidos, com flexão/extensão cervical. A lesão em chicotada pode ocorrer após tanto forças de alto impacto como de baixo impacto.
2. Quando a cefaleia após lesão em chicotada torna-se persistente, a possibilidade de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* precisa ser considerada.

5.5 Cefaleia aguda atribuída a craniotomia

Descrição: Cefaleia causada por craniotomia cirúrgica, com duração menor que três meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Craniotomia cirúrgica¹ foi realizada
- C. A cefaleia é descrita como tendo se desenvolvido dentro de sete dias após um dos seguintes:
 1. a craniotomia
 2. a recuperação da consciência após a craniotomia
 3. descontinuação de medicamento(s) que prejudicam a habilidade de perceber ou relatar cefaleia após a craniotomia
- D. Qualquer um dos seguintes:
 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o seu início
 2. a cefaleia ainda não desapareceu, porém ainda não se passaram três meses desde o seu início.
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{1,2}

Notas:

1. Quando a craniotomia foi realizada após e por causa de uma lesão traumática cefálica, codifique como 5.1.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave*.
2. A exclusão de outras cefaleias secundárias que podem ocorrer após craniotomia é necessária antes de atribuir-se o diagnóstico de 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia*. Embora existam inúmeras potenciais etiologias de cefaleia após uma craniotomia, devem ser consideradas em especial a cefaleia cervicogênica (como resultado do posicionamento durante a cirurgia) e a cefaleia por perda de líquido cefalorraquidiano, infecções, hidrocefalia e hemorragia intracraniana.

Comentários: A 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia* ocorre em uma proporção substancial de pacientes subme-

tidos a craniotomia cirúrgica. Na maioria dos casos, ela começa dentro dos primeiros dias após a craniotomia e se desaparece dentro do período pós-operatório agudo. Ela é mais comum após cirurgias da base do crânio em comparação a outros locais.

Embora a dor de 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia* seja frequentemente sentida como máxima no local da craniotomia, ela pode ser mais difusa e assemelhar-se a cefaleia do tipo tensão ou a migrânea.

5.6 Cefaleia persistente atribuída a craniotomia

Descrição: Cefaleia causada por craniotomia cirúrgica, com duração maior que 3 meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Craniotomia cirúrgica¹ foi realizada
- C. A cefaleia é descrita como tendo se desenvolvido dentro de sete dias após um dos seguintes:
 1. a craniotomia
 2. a recuperação da consciência após a craniotomia
 3. descontinuação de medicamento(s) que prejudicam a habilidade de perceber ou relatar 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.^{1,2}

Notas:

1. Quando a craniotomia foi realizada após e por causa de uma lesão traumática cefálica, codifique como 5.2.1 *Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave*.
2. Quando a cefaleia após craniotomia torna-se persistente, a possibilidade de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)* precisa ser considerada.

Comentários: Cerca de um quarto dos pacientes que desenvolvem 5.5 *Cefaleia aguda atribuída a craniotomia* acabam sofrendo de 5.6 *Cefaleia persistente atribuída a craniotomia*.

Bibliografia

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

Introdução

Aoki Y, Inokuchi R, Gunshin M, et al. Diffusion tensor imaging studies of mild traumatic brain injury: a meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83: 870–876.

- Chong CD and Schwedt TJ. White matter damage and brain network alterations in concussed patients: a review of recent diffusion 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.
- Nampiampampil 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 cefálica traumática**
- 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. Diffusion tensor imaging detects clinically important axonal damage after mild traumatic brain injury: a pilot study. *J Neurotrauma* 2007; 24: 1447–1459.
- Borgaro SR, Prigatano GP, Kwasnica C, 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 pre-traumatic headache on the incidence and severity of headache after head injury. *Cephalalgia* 1990; 10: 285–293.
- King NS. Emotional, neuropsychological, and organic factors: their use in the prediction of persisting postconcussion symptoms after moderate and mild head injuries. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996; 61: 75–81.
- King NS, Crawford S, Wenden FJ, et al. Early prediction of persisting post-concussion symptoms following mild and moderate head injuries. *Br J Clin Psychol* 1999; 38(Pt 1): 15–25.
- Lahz S and Bryant RA. Incidence of chronic pain following traumatic brain injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1996; 77: 889–891.
- Leininger BE, Gramling SE, Farrell AD, et al. Neuropsychological deficits in symptomatic minor head injury patients after concussion and mild concussion. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1990; 53: 293–296.

- Lenaerts ME. Post-traumatic headache: from classification challenges to biological underpinnings. *Cephalalgia* 2008; 28 (Suppl 1): 12–15.
- Lew HL, Lin PH, Fuh JL, et al. Characteristics and treatment of headache after traumatic brain injury: a focused review. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 619–627.
- McAllister TW, Saykin AJ, Flashman LA, et al. Brain activation during working memory 1 month after mild traumatic brain injury: a functional MRI study. *Neurology* 1999; 53: 1300–1308.
- 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.
- Nampiamparapil 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 post-concussive 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, Mickeviciene D, et al. Headache after concussion. *Eur J Neurol* 2009; 16: 112–120.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene 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 post-concussion symptoms and clinical outcomes for patients with mild traumatic brain injury. *J Trauma* 2007; 62: 657–663.
- Zasler ND. Posttraumatic headache: caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14: 1–8.

5.3, 5.4 Cefaleia aguda ou persistente atribuída a lesão em chicotada

- Obelienienė D, Schrader H, Bovim G, et al. Pain after whiplash: a prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999; 66: 279–283.
- Obermann M, Nebel K, Riegel A, et al. Incidence and predictors of chronic headache attributed to whiplash injury. *Cephalalgia* 2010; 30: 528–534.
- O'Neill B, Haddon W Jr, Kelley AB, 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 Surgery* 2003; 128: 387–395.
- Thibault M, Girard F, Moundjian R, et al. Craniotomy site influences postoperative pain following neurosurgical procedures: a retrospective study. *Can J Anesth* 2007; 54: 544–548.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995; 2: 98–100.

6. Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical

- 6.1 Cefaleia atribuída a evento isquêmico cerebral
 - 6.1.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.2 Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico prévio (infarto cerebral)
 - 6.1.2 Cefaleia atribuída a ataque isquêmico 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 subaracnóidea (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 subaracnóidea não traumática prévia
 - 6.2.4.3 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subdural aguda 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 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 angiíte primária do sistema nervoso central (PACNS)
 - 6.4.3 Cefaleia atribuída a angiíte secundária do sistema nervoso central (SACNS)
- 6.5 Cefaleia atribuída a transtorno da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1.2 Cefaleia ou dor facial ou cervical persistente atribuída a dissecação prévia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia
 - 6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia ou a implante de *stent* carotídeo ou vertebral
- 6.6 Cefaleia atribuída a transtorno venoso craniano
 - 6.6.1 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)

- 6.6.2 Cefaleia atribuída a implante de *stent* em seio venoso craniano
- 6.7 Cefaleia atribuída a outro transtorno arterial intracraniano agudo
 - 6.7.1 Cefaleia atribuída a um 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 à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) prévia
 - 6.7.4 Cefaleia atribuída a dissecação arterial intracraniana
- 6.8 Cefaleia e/ou aura migrânea-símile atribuída a vasculopatia intracraniana crônica
 - 6.8.1 Cefaleia atribuída a Arteriopatia Cerebral Autossômica Dominante com Infartos Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL)
 - 6.8.2 Cefaleia atribuída a encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios AVC-símiles (MELAS)
 - 6.8.3 Cefaleia atribuída a angiopatia do tipo Moyamoya
 - 6.8.4 Aura migrânea-símile atribuída a angiopatia amiloide cerebral
 - 6.8.5 Cefaleia atribuída à síndrome da vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistêmicas (RVCLSM)
 - 6.8.6 Cefaleia atribuída a outra vasculopatia intracraniana crônica
- 6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária

Comentário geral

Cefaleia primária ou secundária ou ambas? As regras gerais para atribuição a outro transtorno aplicam-se a 6. *Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical.*

1. Quando uma *cefaleia nova* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um transtorno vascular craniano ou cervical, ela é codificada como uma cefaleia secundária atribuída a esse transtorno. Isso permanece verdadeiro quando a nova cefaleia possui as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Parte Um da ICHD-3. Essa regra aplica-se de forma semelhante a *novos sintomas semelhantes a aura migranosa* ocorrendo pela primeira vez em estreita relação temporal com um transtorno vascular craniano ou cervical.
2. Quando uma *cefaleia pré-existente*, com as características de uma cefaleia primária, torna-se *crônica*, ou *piora significativamente* (significando habitualmente um

aumento de duas ou mais vezes na frequência e/ou gravidade) em estreita relação temporal com um transtorno vascular craniano ou cervical, tanto o diagnóstico inicial da cefaleia como o diagnóstico de 6. *Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical* (ou um dos seus subtipos) devem ser dados, contanto que haja evidência de boa qualidade de que o transtorno pode causar cefaleia.

Introdução

O diagnóstico da cefaleia e a sua ligação causal é fácil na maioria das condições vasculares listadas a seguir, porque a cefaleia apresenta-se tanto agudamente como associada a sinais neurológicos e também porque com frequência desaparece rapidamente. Portanto, a estreita relação temporal entre a cefaleia e esses sinais neurológicos é crucial para o estabelecimento da relação causal.

Em muitas dessas condições, como o acidente vascular isquêmico ou hemorrágico, a cefaleia é ofuscada por sinais focais e/ou por transtornos da consciência. Em outras, como a hemorragia subaracnóidea, a cefaleia é habitualmente o sintoma proeminente. Em várias outras condições que podem causar tanto cefaleia como acidente vascular cerebral, tais como dissecações, trombose venosa cerebral, arterite de células gigantes e angiite do sistema nervoso central, a cefaleia frequentemente é um sintoma de alerta inicial. É crucial, portanto, reconhecer a associação da cefaleia com esses transtornos, com o intuito de diagnosticar corretamente a doença vascular subjacente e iniciar o tratamento apropriado logo que possível, prevenindo assim consequências neurológicas potencialmente devastadoras.

Todas essas condições podem ocorrer em pacientes previamente acometidos por qualquer tipo de cefaleia primária. Um indício que aponta para uma condição vascular subjacente é o início, habitualmente súbito, de uma cefaleia *nova*, até então desconhecida pelo paciente. Sempre que isso ocorre, as condições vasculares devem ser pesquisadas com urgência.

Para cefaleia atribuída a qualquer um dos transtornos vasculares citados aqui, os critérios diagnósticos incluem, sempre que possível:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um transtorno vascular craniano e/ou cervical, reconhecidamente capaz de causar cefaleia, foi demonstrado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início de um transtorno vascular craniano e/ou cervical
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora do transtorno vascular craniano e/ou cervical

- b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora do transtorno vascular craniano e/ou cervical
- 3. a cefaleia possui características típicas para o transtorno vascular craniano e/ou cervical
- 4. existe outra evidência de causalidade
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

6.1 Cefaleia atribuída a evento isquêmico cerebral

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

6.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)

Descrição: Cefaleia nova e habitualmente de início agudo, causada por acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico e associada a sinais neurológicos focais do AVC. Ela é muito raramente a característica de apresentação ou uma característica proeminente do AVC. Habitualmente possui um curso autolimitado.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo os critérios C e D
- B. Um acidente vascular cerebral isquêmico foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em muito estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de acidente vascular cerebral isquêmico, ou levou ao diagnóstico de acidente vascular cerebral isquêmico
 2. a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a estabilização ou melhora de outros sintomas ou sinais clínicos ou radiológicos do acidente vascular cerebral isquêmico.
- D. Qualquer um dos seguintes:
 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses¹
 2. a cefaleia ainda não desapareceu, porém ainda não se passaram três meses¹
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Os três meses devem ser contabilizados a partir da estabilização, seja ela espontânea ou através de tratamento, do acidente vascular cerebral isquêmico, e não desde o seu início.

Comentário: A 6.1.1.1 *Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)* é acompanhada por sinais neurológicos focais e/ou alterações na cons-

ciência, as quais na maioria das vezes permitem a sua fácil diferenciação das cefaleias primárias. Ela é habitualmente de intensidade moderada e não possui características específicas. Ela pode ser ipsilateral ao acidente vascular cerebral ou bilateral. Em raros casos, um acidente vascular cerebral isquêmico agudo - notadamente um infarto embólico cerebral ou supratentorial - pode apresentar-se com uma cefaleia abrupta isolada (até mesmo em trovoada).

A cefaleia acompanha o acidente vascular cerebral isquêmico em até um terço dos casos; ela é mais frequente em acidentes vasculares do território basilar do que do carotídeo. Ela é de pouco valor prático no estabelecimento da etiologia do acidente vascular, com a exceção de que a cefaleia é muito raramente associada a infartos lacunares.

A cefaleia é, entretanto, extremamente comum nos transtornos agudos da parede arterial que podem levar ao acidente vascular cerebral isquêmico, tais como a dissecção arterial ou a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível. Nessas últimas condições, a cefaleia pode ser diretamente causada pelas lesões da parede arterial e pode preceder o acidente vascular cerebral isquêmico; portanto, é mais corretamente codificada para o transtorno da parede arterial.

6.1.1.2 Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral) prévio

Descrição: Cefaleia causada por acidente vascular cerebral isquêmico e que persiste por mais de três meses após a estabilização do acidente vascular.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6.1.1.1 *Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)* e preenchendo o critério C
- B. O acidente vascular cerebral isquêmico estabilizou, espontaneamente ou através de tratamento
- C. A cefaleia persiste por >3 meses após a estabilização do acidente vascular cerebral isquêmico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Alguns estudos têm documentado cefaleias atendendo ao critério para 6.1.1.2 *Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral) prévio*. Pesquisas que identifiquem os fatores de risco para tais cefaleias persistentes são necessárias; um histórico de 1. *Migrânea* pode desempenhar um papel, assim como ansiedade/depressão.

6.1.2 Cefaleia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT)

Descrição: Cefaleia causada por um ataque isquêmico transi-

tório (AIT) e acompanhada pelos sinais focais transitórios de início abrupto de um AIT. Dura menos que 24 horas.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Um ataque isquêmico transitório (AIT) foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se simultaneamente a outros sintomas e/ou sinais clínicos de AIT
 2. a cefaleia desaparece dentro de 24 horas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{1,2}

Notas:

1. Pode ser particularmente difícil o diagnóstico diferencial entre 6.1.2 *Cefaleia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT)* e uma crise de 1.2 *Migrânea com aura*. O modo de início é crucial: o déficit focal é tipicamente repentino no AIT e mais frequentemente progressivo na aura migranosa. Além disso, fenômenos positivos (p.ex., escotoma cintilante) são muito mais comuns na aura migranosa do que no AIT, enquanto que os fenômenos negativos são mais habituais no AIT.
2. A coincidência de um AIT típico nos demais aspectos e cefaleia *intensa* deve desencadear a busca por alguns transtornos arteriais que podem induzir cefaleia intensa de forma direta (dissecção arterial, entre outros).

Comentários: Um ataque isquêmico transitório (AIT) é um episódio transitório de disfunção neurológica causado por isquemia focal cerebral ou retiniana, sem evidência clínica, de imagem ou outra de infarto cerebral ou retiniano agudo. Os sintomas de um AIT tipicamente, mas não invariavelmente, duram menos de uma hora.

Embora mais comum com AITs do território basilar do que do território carotídeo, a cefaleia é muito raramente um sintoma proeminente do AIT.

6.2 Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática

Codificada em outro local: A cefaleia atribuída a hemorragia intracerebral e/ou subaracnóidea traumática ou a hematoma traumático intracerebral, subdural ou epidural é codificada como 5.1.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave* ou 5.2.1 *Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave*.

Descrição: Cefaleia causada por hemorragia intracraniana não traumática, habitualmente com um início repentino (até mesmo em trovoada). Dependendo do tipo de hemorragia, ela pode ser isolada ou associada a déficits neurológicos focais.

6.2.1 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática

Descrição: Cefaleia nova e habitualmente de início agudo causada por hemorragia intracerebral não traumática, associada a sinais neurológicos focais da hemorragia intracerebral. Ela pode, raramente, ser a característica proeminente e de apresentação da hemorragia intracerebral não traumática.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo os critérios C e D
- B. Hemorragia intracerebral (HIC)¹, na ausência de trauma cefálico, foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de HIC, ou levou ao diagnóstico de HIC
 - 2. a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a estabilização ou melhora de outros de outros sintomas ou sinais clínicos ou radiológicos de HIC
 - 3. a cefaleia tem ao menos uma das três seguintes características:
 - a) início repentino ou em trovoada
 - b) máxima no dia após o seu início
 - c) situada de acordo com o local da hemorragia
- D. Qualquer um dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses²
 - 2. a cefaleia ainda não desapareceu, porém ainda não se passaram três meses²
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

- 1. Através do uso, o termo *intracerebral* é considerado nesse contexto de forma a incluir *intracerebelar*.
- 2. Os três meses devem ser contabilizados a partir da estabilização da hemorragia intracerebral, espontânea ou através de tratamento, e não desde o seu início.

Comentários: A 6.2.1 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática* é mais frequentemente o resultado de sangue subaracnóide e compressão local do que de hipertensão intracraniana. Ela pode apresentar-se, ocasionalmente, como cefaleia em trovoada.

A cefaleia é mais comum e mais intensa nos acidentes vasculares cerebrais hemorrágicos do que nos isquêmicos. Quando ocorre no início do acidente vascular cerebral (AVC), a cefaleia é associada a um risco superior de mortalidade precoce na hemorragia intracerebral, mas não no AVC isquêmico.

A cefaleia é geralmente ofuscada por déficits focais ou coma, mas ela pode ser a característica precoce proeminente de algumas hemorragias intracerebrais, especialmente da hemorragia cerebelar, a qual pode requerer descompressão cirúrgica de emergência.

6.2.2 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática

Codificada em outro local: A hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática é distinta da hemorragia subaracnóidea não traumática da convexidade (HSAc). Este último transtorno pode apresentar-se com características clínicas e radiológicas altamente variáveis, de acordo com as suas diversas causas subjacentes, as quais incluem a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR), angiopatia amiloide cerebral (AAC), endocardite e trombose venosa cerebral. Os pacientes com crises aura-símiles, HSAc e AAC devem ser codificados como 6.8.4 *Aura migrânea-símile atribuída a angiopatia amiloide cerebral*. Pacientes com cefaleia, HSAc e SVCR, devem ser codificados como 6.7.3 *Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)*.

Descrição: Cefaleia causada por hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática, tipicamente intensa e repentina em seu início, atingindo o seu pico em segundos (cefaleia em trovoada) ou em minutos. Pode ser o único sintoma da HSA não traumática.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo os critérios C e D
- B. Hemorragia subaracnóidea (HSA), na ausência de trauma cefálico, foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de HSA, ou levou ao diagnóstico de HSA
 - 2. a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a estabilização ou melhora de outros sintomas ou sinais clínicos ou radiológicos da HSA
 - 3. a cefaleia teve início súbito ou em trovoada
- D. Qualquer um dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses¹
 - 2. a cefaleia não desapareceu, porém ainda não se passaram três meses¹
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{2,3}

Notas:

- 1. Os três meses devem ser contabilizados a partir da estabilização da hemorragia subaracnóidea (HSA), espontânea ou através de tratamento, e não desde o seu início.
- 2. O diagnóstico da HSA é confirmado por tomografia computadorizada (TC) não contrastada: a sensibilidade é próxima a 99% nas primeiras seis horas após o início, 98% às 12 horas e 93% às 24 horas desde o início do quadro (porém caindo para 50% aos sete dias). Quando os resultados da TC não são suficientes para o diagnóstico, a punção lombar é essencial: a xantocromia está presente em todos os casos com HSA aneurismática, quando o líquido

cefalorraquidiano (LCR) é coletado entre 12 horas e duas semanas após o início dos sintomas e analisado por espectrofotometria. A ressonância magnética não está indicada como teste diagnóstico inicial para HSA; no entanto, as imagens ponderadas em FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*) e em T2 gradiente-eco podem ser úteis quando a TC for normal e o LCR anormal.

3. Na presença de hemorragia subaracnóidea não traumática da convexidade, a idade avançada, disfunção sensorial e motora, episódios estereotipados aura-símbles e ausência de cefaleia significativa sugerem a angiopatia amiloide cerebral como causa subjacente. Por outro lado, menos idade e cefaleia recorrente em trovoada apontam para a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível.

Comentários: A hemorragia subaracnóidea não traumática (HSA) é uma das causas mais comuns de cefaleia persistente, intensa e incapacitante de início abrupto (cefaleia em trovoada) e é uma condição grave (a taxa de mortalidade é de 40-50%, com 10-20% dos pacientes morrendo antes de chegar ao hospital; 50% dos sobreviventes permanecem incapacitados).

A 6.2.2 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática* pode, não obstante, ser moderada e sem quaisquer sinais associados. O início abrupto é a característica-chave. Em conformidade com isso, qualquer paciente com cefaleia de início abrupto ou cefaleia em trovoada deve ser avaliado para HSA.

O diagnóstico tardio frequentemente leva a um desfecho catastrófico: a HSA é uma emergência neurointervencionista. No entanto, um erro diagnóstico inicial ocorre em 25 a 50% dos pacientes, sendo a migrânea o diagnóstico errôneo mais comum. As razões mais comuns para o erro diagnóstico são a falha na obtenção de exames de neuroimagem apropriados ou a sua má interpretação, ou a falha em realizar a punção lombar nos casos em que ela é necessária.

Após o diagnóstico de HSA, o próximo passo urgente consiste em identificar um aneurisma roto (80% dos casos de HSA espontânea resultam de aneurismas saculares rotos). Nos pacientes que recebem inicialmente um diagnóstico errado e nos quais a HSA é tardiamente identificada, quando os sintomas ocorrem novamente alguns dias mais tarde, frequentemente não há aneurisma e nenhuma causa identificável para a HSA.

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

Codificada em outro local: A maioria dos casos de hemorragia subdural aguda ocorre após trauma cefálico; a cefaleia, em tais casos, deve ser codificada de acordo.

Descrição: Cefaleia causada por hemorragia subdural aguda não traumática (HSDA), tipicamente intensa e repentina, atingindo a sua intensidade máxima em segundos (cefaleia

em trovoada) ou em minutos. Ela é habitualmente acompanhada ou seguida rapidamente por sinais focais e diminuição da consciência.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo os critérios C e D
- B. Hemorragia subdural aguda (HSDA), na ausência de trauma cefálico, foi diagnosticada.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de HSDA, ou levou ao diagnóstico de HSDA
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da HSDA
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora de outros sintomas ou sinais clínicos ou radiológicos da HSDA
 3. a cefaleia possui uma das ou ambas as seguintes características:
 - a) início repentino ou em trovoada
 - b) situada de acordo com o local da hemorragia
- D. Qualquer um dos seguintes:
 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses¹
 2. a cefaleia ainda não desapareceu, porém ainda não se passaram três meses¹
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Os três meses devem ser contabilizados a partir da estabilização da hemorragia subdural aguda, espontânea ou através de tratamento, e não desde o seu início.

Comentários: A hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática sem outra hemorragia intracraniana (“HSDA pura”) é rara. Ela representa uma condição de ameaça à vida e é uma emergência neurocirúrgica.

O sangramento pode ser de origem arterial ou venosa. As causas relatadas incluem ruptura “espontânea” de artéria cortical, ruptura de aneurisma, malformações arteriovenosas e fístulas arteriovenosas durais, tumores ou metástases, coagulopatias, doença de Moyamoya, trombose venosa cerebral e hipotensão intracraniana. Casos isolados ou pequenas séries têm sido relatados principalmente por neurocirurgiões. A cefaleia é descrita em 25-100% dos casos, dependendo da série e da causa subjacente. A cefaleia isolada pode ser o sinal de apresentação porém habitualmente ela está associada a 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 e persistindo por mais de três meses após a estabilização da hemorragia.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6.2.1 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática*, 6.2.2 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática*, ou 6.2.3 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática* e preenchendo o critério C
- B. A hemorragia intracraniana (de qualquer tipo) estabilizou, espontaneamente ou através de tratamento
- C. A cefaleia tem persistido por >3 meses após a estabilização da hemorragia intracraniana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Alguns estudos têm documentado cefaleias atendendo aos critérios para 6.2.4 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia*. Pesquisas são necessárias para que sejam identificados os fatores de risco para tal cefaleia persistente; histórico prévio de 1. *Migrânea* pode desempenhar um papel, assim como ansiedade/depressão.

As subformas codificáveis são 6.2.4.1 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracerebral não traumática prévia*, 6.2.4.2 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subaracnóidea 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 em outro local: Uma cefaleia nova atribuída a malformação vascular rota é codificada como 6.2.1 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática* ou 6.2.2 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática* ou, raramente, como 6.2.3 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática*.

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

6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Um aneurisma sacular não roto foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:

- 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de aneurisma sacular não roto, ou levou ao seu diagnóstico
- 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com outros sintomas ou sinais clínicos ou radiológicos de crescimento do aneurisma sacular
 - b) a cefaleia desapareceu após o tratamento do aneurisma sacular
- 3. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia tem início repentino ou em trovoadas
 - b) a cefaleia está associada a uma paralisia dolorosa do terceiro nervo craniano
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

- 1. Hemorragia intracraniana e síndrome da vasoconstrição cerebral reversível, em particular, foram excluídas através de investigação apropriada.

Comentários: A cefaleia é relatada por aproximadamente um quinto dos pacientes com aneurisma cerebral não roto, mas o quanto essa relação é incidental ou causal ainda é um assunto a ser resolvido.

A 6.3.1 *Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto* não possui, habitualmente, características específicas. Qualquer cefaleia de início recente pode revelar um aneurisma sacular sintomático, mas não roto. Uma variedade clássica é a paralisia aguda do terceiro nervo craniano com dor retro-orbital e uma pupila dilatada, indicando um aneurisma da artéria cerebral comunicante posterior ou da porção final da artéria carótida. Tal paralisia dolorosa do terceiro nervo craniano é uma emergência, sinalizando a ruptura iminente ou o aumento progressivo da malformação arterial.

Diversos estudos retrospectivos têm demonstrado o relato, por cerca da metade dos pacientes com hemorragia subaracnóidea aneurismática, da ocorrência de uma cefaleia repentina e intensa, dentro do período de quatro semanas precedente ao diagnóstico de ruptura aneurismática. Desconsiderando a possibilidade de vieses relacionados à lembrança, isso sugere que essas cefaleias são devidas a um aumento repentino da malformação arterial (*cefaleia sentinela*) ou a uma hemorragia subaracnóidea leve, que não é diagnosticada como tal (*vazamento de aviso/warning leak*). As provas da existência das cefaleias sentinelas ainda são poucas. Além disso, o termo *vazamento de aviso* não deve ser usado, porque um vazamento indica uma hemorragia subaracnóidea. Dado que ao menos um em cada três pacientes com hemorragia subaracnóidea aneurismática é inicialmente diagnosticado erroneamente, e dados os riscos de ressangramento, pacientes com cefaleias intensas repentinas devem ser submetidos a uma investigação completa, incluindo exames de imagem

cerebral, análise do LCR e angiografia cerebral (angiorressonância ou angiotomografia computadorizada).

6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma malformação arteriovenosa (MAV) foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de MAV, ou levou à descoberta de uma MAV
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com um crescimento da MAV
 - b) a cefaleia desapareceu ou melhorou, significativamente, em paralelo como tratamento efetivo de uma MAV
 3. a cefaleia situa-se no local da MAV
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Hemorragia intracraniana, em particular, foi excluída através de investigação apropriada.

Comentário: Têm sido relatados casos destacando a associação de MAV com diferentes tipos de 3. *Cefaleias trigeminoautônômicas (CTA)*, incluindo 3.1 *Cefaleia em salvas*, 3.2.2 *Hemicrania paroxística crônica (HPC)* e 3.3.1 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (SUNCT)*, mas esses casos possuíam características atípicas. Não há evidências de boa qualidade quanto à relação entre MAV e essas cefaleias primárias.

A 1.2 *Migrânea com aura* tem sido relatada em até 58% das mulheres com MAV. Um forte argumento em favor de uma relação causal é a correlação esmagadora entre o lado da cefaleia, ou da aura e o lado da MAV. Há, então, uma forte sugestão de que uma MAV possa causar crises de migrânea com aura (migrânea sintomática). Contudo, em uma grande série de MAVs, as características de apresentação frequentemente incluíram epilepsia ou déficits focais com ou sem hemorragia, e sintomas migrânea-símiles muito mais raramente.

6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Uma fístula arteriovenosa dural (FAVD) foi diagnosticada

- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de FAVD ou levou ao diagnóstico de FAVD
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com outros sintomas ou sinais clínicos ou radiológicos do crescimento da FAVD
 - b) a cefaleia desapareceu ou melhorou, significativamente, após o tratamento efetivo da FAVD
 3. ao menos um dos seguintes:
 - a) a cefaleia é acompanhada de tinido pulsátil
 - b) a cefaleia é acompanhada por oftalmoplegia
 - c) a cefaleia é tanto progressiva como pior pela manhã e/ou durante a tosse e/ou ao curvar-se
 4. a cefaleia situa-se no local da FAVD
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Hemorragia intracerebral e trombose venosa cerebral, em particular, foram excluídas através de investigação apropriada.

Comentário: Faltam estudos dedicados a 6.3.3 *Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural*. Um tinido pulsátil doloroso pode ser um sintoma de apresentação, assim como cefaleia com características de hipertensão intracraniana, como resultado de uma redução do escoamento venoso e, algumas vezes, de uma trombose de seio venoso. As fistulas carotidocavernosas podem apresentar-se como oftalmoplegia dolorosa.

6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso

Codificada em outro 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 intracerebral não traumática* ou 7.6 *Cefaleia atribuída a crise epiléptica*.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Um angioma cavernoso foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas ou sinais clínicos de angioma cavernoso, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com outros sintomas ou sinais clínicos

cos ou radiológicos de crescimento do angioma cavernoso

- b) a cefaleia desapareceu ou melhorou, significativamente, após a remoção do angioma cavernoso

3. a cefaleia situa-se no local do angioma cavernoso

- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

- 1. Hemorragia intracerebral, em particular, foi excluída através de investigação apropriada.

Comentários: Os angiomas cavernosos são cada vez mais reconhecidos por RM. Relatos de caso isolados sugerem que alguns angiomas cavernosos podem desencadear crises cefaleia em salvos-símiles, SUNCT-símiles ou migrânea-símiles. No entanto, ainda não existe um estudo satisfatório dedicado a 6.3.4 *Cefaleia atribuída a angioma cavernoso*.

Em uma série de 126 pacientes sintomáticos com angiomas cavernosos e mutações *KRIT1*, somente 4% relataram cefaleia como um sintoma de apresentação. Por outro lado, a cefaleia é habitualmente relatada como uma consequência de hemorragia cerebral ou de crises epiléticas, as quais são as duas principais manifestações dos angiomas cavernosos; tal cefaleia deve ser codificada de acordo com qualquer uma dessas.

6.3.5 *Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomenígea (síndrome de Sturge Weber)*

Codificada em outro local: A cefaleia atribuída a crise epilética secundária à síndrome de Sturge Weber é codificada como 7.6 *Cefaleia atribuída a crise epilética*.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Um angioma facial está presente, junto à evidência de neuroimagem de angioma meníngeo ipsilateral a ele
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou evidência de imagem de angioma meníngeo
 - 2. a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com outros sintomas ou sinais clínicos ou radiológicos de crescimento do angioma meníngeo
 - 3. a cefaleia é migrânea-símile, tanto bilateral como situada no local do angioma, e associada a aura contralateral ao local do angioma
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A síndrome de Sturge Weber ocorre exclusivamente de forma esporádica, resultando de uma mutação

somática em mosaico no gene *GNAQ* (proteína de ligação ao nucleotídeo guanina, polipeptídeo Q).

A 6.3.5 *Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomenígea (síndrome de Sturge Weber)* é pouco documentada. Mais de 90% dos casos da síndrome de Sturge Weber apresentam crises epiléticas, e metade relata cefaleia pós-criSES, a qual deve ser codificada de acordo. Relatos isolados sugerem que a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomenígea pode ser causa de migrânea sintomática, particularmente de crises com auras prolongadas e/ou motoras (possivelmente relacionadas a oligoemia crônica).

6.4 *Cefaleia atribuída a arterite*

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

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Uma arterite foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos do início da arterite, ou levou ao diagnóstico de arterite
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da arterite
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora 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 sintomática de arterite de células gigantes (ACG). A cefaleia pode ser o único sintoma da ACG, uma doença associada de forma muito evidente a cefaleia. As características da cefaleia são variáveis.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Arterite de células gigantes (ACG) foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos ou biológicos do início da ACG ou levou ao diagnóstico da ACG

2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da ACG
 - b) a cefaleia desapareceu ou melhorou, significativamente, dentro de três dias de tratamento com altas doses de esteroides
 3. a cefaleia está associada a dolorimento do couro cabeludo e/ou claudicação mandibular
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: De todas as arterites e doenças vasculares do colágeno, a arterite de células gigantes (ACG) é a doença mais claramente associada a cefaleia, a qual é resultado da inflamação das artérias cranianas, em especial dos ramos da artéria carótida externa. A variabilidade das características de 6.4.1 *Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)* e dos outros sintomas de ACG (polimialgia reumática, claudicação mandibular) é tamanha, que qualquer cefaleia persistente recente em um paciente com mais de 60 anos de idade deve sugerir ACG e levar a uma investigação diagnóstica apropriada.

Crises repetidas recentes de amaurose fugaz associadas a cefaleia são fortemente sugestivas de ACG e devem levar a investigação urgente. O maior risco é o de cegueira devido a neuropatia óptica isquêmica anterior, a qual pode ser prevenida através do tratamento imediato com esteróides; o intervalo de tempo entre a perda visual em um olho e no outro é habitualmente menor que uma semana. Os pacientes com ACG também estão sob risco de eventos isquêmicos cerebrais e de demência.

O diagnóstico histológico pode ser difícil, porque a artéria temporal pode parecer não envolvida em algumas áreas (lesões intercaladas), apontando para a necessidade de secionamento seriado.

6.4.2 *Cefaleia atribuída a angiite primária do sistema nervoso central (PACNS)*

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

Descrição: Cefaleia causada por e sintomática de angiite primária do sistema nervoso central (PACNS). A cefaleia é o sintoma dominante deste transtorno, porém não possui características específicas.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Angiite primária do sistema nervoso central (PACNS) foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos

do início de PACNS, ou levou ao diagnóstico de PACNS

2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da PACNS
 - b) a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora da PACNS resultante do tratamento com esteróides e/ou imunossuppressores

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Infecção do sistema nervoso central, neoplasia do SNC e a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível, em particular, foram excluídas através de investigação apropriada.

Comentários: A cefaleia é o sintoma dominante da angiite do SNC (tanto primária como secundária). Está presente em 50-80% dos casos, conforme o método diagnóstico utilizado, respectivamente a angiografia e histologia. Ainda assim, ela não tem características específicas e é, portanto, de pouco valor diagnóstico, até que outros sinais estejam presentes, tais como déficits focais, crises epiléticas, cognição alterada ou transtornos da consciência. No entanto, a ausência simultânea de cefaleia e de pleocitose líquórica torna a angiite do SNC improvável.

A angiite primária do sistema nervoso central (PACNS) pode apresentar-se com achados angiográficos bastante semelhantes àqueles da síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR), incluindo a estenose multifocal das artérias intracranianas; as cefaleias em trovoadas recorrentes devem sugerir um diagnóstico de SVCR e não de PACNS.

A patogênese de 6.4.2 *Cefaleia atribuída a angiite primária do sistema nervoso central (PACNS)* é multifatorial: inflamação, acidente vascular cerebral (isquêmico ou hemorrágico), pressão intracraniana elevada e/ou hemorragia subaracnóidea.

O efeito do tratamento é bem menos dramático que na 6.4.1 *Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)*. A angiite primária do SNC com comprovação histológica permanece uma condição grave e não raramente letal.

6.4.3 *Cefaleia atribuída a angiite secundária do sistema nervoso central (SACNS)*

Descrição: Cefaleia causada por e sintomática de angiite secundária do sistema nervoso central. A cefaleia é o sintoma dominante deste transtorno, porém não possui características específicas.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C

- B. Angiíte secundária do sistema nervoso central (SACNS) (angiíte do SNC na presença de angiíte sistêmica) foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos do início da SACNS
 - 2. um dos ou ambos os seguintes
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da angiíte sistêmica
 - b) a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora da angiíte sistêmica resultante do tratamento com esteróides e/ou imunossupressores
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A cefaleia é o sintoma dominante da angiíte do SNC (tanto primária como secundária). Está presente em 50-80% dos casos, conforme o método diagnóstico utilizado, angiografia e histologia, respectivamente. Ainda assim, ela não tem características específicas e é, portanto, de pouco valor diagnóstico, até que outros sinais estejam presentes, tais como déficits focais, crises epiléticas, cognição alterada ou transtornos da consciência. No entanto, a ausência simultânea de cefaleia e de pleocitose líquórica torna a angiíte do SNC improvável.

A dificuldade aqui é dobrada: 1) diagnosticar angiíte do SNC em um paciente que sabidamente apresenta uma das muitas condições que podem causar angiíte; 2) identificar a condição subjacente (inflamatória, infecciosa, maligna, tóxica) em um paciente que se apresenta com angiíte do SNC.

A patogênese de 6.4.3 *Cefaleia atribuída a angiíte secundária do sistema nervoso central (SACNS)* é multifatorial: inflamação, acidente vascular cerebral (isquêmico ou hemorrágico), pressão intracraniana elevada e/ou hemorragia subaracnóidea.

6.5 Cefaleia atribuída a transtorno da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral

Descrição: Cefaleia e/ou dor na face e/ou no pescoço causada por lesões não inflamatórias afetando as artérias carótidas cervicais e/ou vertebrais. A dor habitualmente tem um início repentino (até mesmo em trovoada). Ela pode permanecer isolada ou ser um sintoma de aviso precedendo os déficits focais de um acidente vascular cerebral isquêmico.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova e/ou dor facial ou cervical preenchendo o critério C
- B. Uma lesão arterial cervical foi demonstrada, ou uma

- intervenção cirúrgica ou radiológica foi realizada em uma artéria cervical
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a dor desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sinais locais de transtorno arterial cervical ou levou ao diagnóstico de transtorno arterial cervical
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a dor piorou significativamente em paralelo com outros sintomas da lesão arterial cervical
 - b) a dor melhorou significativamente ou desapareceu dentro de 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 dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral

6.5.1.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral

Descrição: Cefaleia e/ou dor na face e/ou cervical causada por dissecação de uma artéria carótida cervical ou vertebral. A dor é habitualmente ipsilateral ao vaso dissecado e geralmente tem um início repentino (até mesmo em trovoada). Ela pode permanecer isolada ou ser um sintoma de aviso precedendo um acidente vascular cerebral isquêmico.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia e/ou dor facial ou cervical nova preenchendo os critérios C e D
- B. Dissecação da carótida cervical ou vertebral foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a dor desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sinais de dissecação arterial cervical ou levou ao seu diagnóstico
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a dor piorou significativamente em paralelo com outros sinais da dissecação da artéria cervical
 - b) a dor melhorou significativamente ou desapareceu dentro de um mês após o seu início
 - 3. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a dor é intensa e contínua por dias ou mais
 - b) a dor precede sinais de isquemia aguda retiniana e/ou cerebral
 - 4. a dor é unilateral e ipsilateral à artéria cervical afetada

- D. Um dos seguintes:
1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses¹
 2. a cefaleia ainda não desapareceu, porém ainda não se passaram três meses¹
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Os três meses devem ser contabilizados desde a estabilização, espontânea ou através de tratamento, e não desde o início da dissecação arterial cervical.

Comentários: A cefaleia com ou sem dor cervical pode ser a única manifestação da dissecação arterial cervical. Ela é, de longe, o sintoma mais frequente (55-100% dos casos) e também o sintoma inaugural mais comum (33-86% dos casos) desse transtorno.

A 6.5.1.1 *Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral* é habitualmente unilateral (ipsilateral à artéria dissecada), intensa e persistente (por uma média de quatro dias). Ela não tem, contudo, um padrão específico constante e pode, algumas vezes, ser bastante artilosa, mimetizando outras cefaleias como 1. *Migrânea*, 3.1 *Cefaleia em salvas* ou 4.4 *Cefaleia primária em trovoada*. Sinais associados (de isquemia cerebral ou retiniana e sinais locais) são comuns: uma síndrome de Horner dolorosa, tinido doloroso de início súbito ou paralisia dolorosa do XII nervo são fortemente sugestivos de dissecação da artéria carótida.

A dissecação de artéria cervical pode estar associada a dissecação de artéria intracraniana, a qual é uma causa potencial de hemorragia subaracnóidea. A 6.7.4 *Cefaleia atribuída a dissecação arterial intracraniana* pode estar presente somando-se à 6.5.1.1 *Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral*.

A 6.5.1.1 *Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral* habitualmente precede o início de sinais isquêmicos e, portanto, requer diagnóstico e tratamentos precoces. O diagnóstico é baseado na RM cervical com supressão de gordura, *duplex scanning*, angiorressonância e/ou angiotomografia computadorizada e, em casos duvidosos, angiografia convencional. Vários destes métodos diagnósticos são comumente necessários, uma vez que qualquer um deles pode ser normal.

Não há ensaios randomizados sobre o tratamento, mas há um consenso em favor da heparina seguida por varfarina durante três a seis meses, de acordo com qualidade da recuperação arterial.

6.5.1.2 Cefaleia ou dor facial ou cervical persistente atribuída a dissecação prévia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral

Descrição: Cefaleia causada por dissecação da artéria carótida

cervical ou da artéria vertebral e persistindo por mais de três meses após a estabilização da dissecação.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6.5.1.1 *Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral* e preenchendo o critério C
- B. A dissecação já estabilizou, espontaneamente ou através de tratamento
- C. A cefaleia persiste por >3 meses após estabilização da dissecação
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Poucos estudos documentaram cefaleias atendendo os critérios para 6.5.1.2 *Cefaleia ou dor facial ou cervical persistente atribuída a dissecação prévia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral*. Pesquisas que identifiquem os fatores de risco para tal cefaleia persistente são necessárias; uma história prévia de 1. *Migrânea* pode desempenhar um papel, assim como ansiedade/depressão.

6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia

Descrição: Cefaleia causada pelo procedimento cirúrgico de endarterectomia carotídea. A dor também pode envolver o pescoço e a face. Ela pode permanecer isolada ou ser um sintoma de alerta precedendo os déficits focais de acidente vascular cerebral (na maior parte das vezes hemorrágico).

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Uma endarterectomia carotídea foi realizada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolve-se dentro de uma semana após a endarterectomia carotídea
 2. a cefaleia desaparece dentro de um mês após a endarterectomia carotídea
 3. ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia é unilateral, no lado da endarterectomia carotídea
 - b) a cefaleia possui uma das três seguintes características distintas¹:
 - i. dor leve e difusa
 - ii. dor cefaleia em salvas-símile, ocorrendo uma ou duas vezes ao dia, em crises durando de duas a três horas
 - iii. dor intensa pulsátil
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

1. Três subformas de 6.5.2 *Cefaleia pós-endarterectomia*

têm sido descritas, mas não estão codificadas separadamente:

- a) uma cefaleia difusa, leve e isolada ocorrendo nos primeiros dias após a cirurgia
 - b) uma dor cefaleia em salvas-símile, que dura de duas a três horas, ocorrendo uma ou duas vezes ao dia
 - c) dor pulsante e intensa unilateral ocorrendo três dias após a cirurgia
2. Dissecção arterial, em particular, foi excluída através de investigação apropriada.

Comentário: Das três subformas de 6.5.2 *Cefaleia pós-endarterectomia*, a primeira e mais frequente (até 60% dos casos) é uma condição benigna autolimitada, enquanto que a segunda (relatada em até 38% dos casos) desaparece em aproximadamente duas semanas. A terceira subforma é parte da rara síndrome de hiperperfusão, frequentemente precedendo um aumento da pressão arterial e o início de crises epiléticas ou déficits neurológicos no ou por volta do sétimo dia. O tratamento urgente faz-se necessário, uma vez que esses sintomas podem prenunciar uma hemorragia cerebral.

6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia ou a implante de stent carotídeo ou vertebral

Descrição: Cefaleia causada por procedimentos endovasculares de angioplastia cervical e/ou implante de *stent*. A dor também pode envolver o pescoço e a face. Ela pode permanecer isolada ou ser um sintoma de alerta precedendo os déficits focais de acidente vascular cerebral (na maior parte das vezes hemorrágico).

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Uma angioplastia ou implante de *stent* carotídeo ou vertebral foi realizado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de uma semana após a angioplastia e/ou implante de *stent*
 2. a cefaleia desapareceu dentro de um mês após a angioplastia e/ou implante de *stent*
 3. a cefaleia é no mesmo lado da angioplastia e/ou implante de *stent*
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Dissecção arterial, em particular, foi excluída através de investigação apropriada.

Comentários: A angioplastia e/ou o implante de *stent* carotídeo e vertebral são realizados para tratar a estenose arterial cervical.

Em uma série de 64 pacientes que foram submetidos a implante de *stent* carotídeo, cefaleia ocorreu em um terço, geralmente dentro de dez minutos após o procedimento, sendo ela leve, ipsilateral, frontotemporal e em pressão; desaparecendo em dez minutos, na maior parte das vezes. Por outro lado, dados sobre 6.5.3 *Cefaleia atribuída a angioplastia ou a implante de stent carotídeo ou vertebral* continuam escassos. A cefaleia não é mencionada em grandes estudos comparando o implante de *stent* carotídeo e a endarterectomia.

A 6.5.3 *Cefaleia atribuída a angioplastia ou a implante de stent carotídeo ou vertebral* tem sido relatada como parte da rara síndrome da hiperperfusão.

6.6 Cefaleia atribuída a transtorno venoso craniano

6.6.1 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)

Descrição: Cefaleia causada por trombose venosa cerebral (TVC). Ela não possui características específicas: é na maioria das vezes difusa, progressiva e intensa, mas pode ser unilateral e repentina (até mesmo em trovoada), ou leve, e, algumas vezes, é migrânea-símile.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Trombose venosa cerebral (TVC) foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de TVC, ou levou ao diagnóstico de TVC
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com sinais clínicos ou radiológicos de extensão da TVC
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu após a melhora da TVC
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A cefaleia é, de longe, o sintoma mais frequente de trombose venosa cerebral (TVC), presente em 80-90% dos casos, e também o mais frequente sintoma inaugural.

A 6.6.1 *Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)* não tem características específicas, mas mais frequentemente é difusa, progressiva e intensa e associada a outros sinais de hipertensão intracraniana. Ela pode também ser unilateral e repentina, e as vezes muito enganosa, mimetizando a 1.1 *Migrânea sem aura*, 1.2 *Migrânea com aura*, 3.1 *Cefaleia em salvas*, 3.4 *Hemicrania contínua*, 4.4 *Cefaleia primária em trovoada*, 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão líquórica* ou 6.2.2 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia*

subaracnóidea (HSA) não traumática (TVC pode ser uma causa de HSA).

A cefaleia pode ser a única manifestação de TVC, mas em mais de 90% dos casos ela está associada a sinais focais (déficits neurológicos ou crises epiléticas) e/ou sinais de hipertensão intracraniana, encefalopatia subaguda ou síndrome do seio cavernoso.

Dada a ausência de características específicas de 6.6.1 *Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)*, qualquer cefaleia recente e persistente deve levantar suspeita, especialmente na presença de uma condição pró-trombótica subjacente. O diagnóstico é baseado em exames de neuroimagem (RM com imagens ponderadas em T2* mais angiorressonância, ou TC mais angiotomografia computadorizada, e angiografia intra-arterial nos casos duvidosos). O tratamento deve ser iniciado tão logo quanto possível e inclui o tratamento sintomático, heparina seguida por ao menos 6 meses de anticoagulação oral e, quando indicado, tratamento da causa subjacente.

6.6.2 Cefaleia atribuída a implante de stent em seio venoso craniano

Descrição: Cefaleia unilateral causada por e no mesmo lado de um *stent* de seio venoso craniano.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia nova unilateral preenchendo o critério C
- B. Um implante de *stent* venoso craniano ou jugular foi realizado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de uma semana após o implante do *stent*
 2. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o implante do *stent*
 3. a cefaleia é ipsilateral a o implante do *stent*
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. A trombose venosa dentro do próprio *stent*, em particular, foi excluída.

Comentários: Durante a última década, o implante de *stent* na estenose do seio lateral tem sido utilizado para tratar a hipertensão intracraniana idiopática.

Dados sobre 6.6.2 *Cefaleia atribuída a implante de stent em seio venoso craniano* são escassos. Em uma série de 21 pacientes com implante de *stent* para o tratamento da hipertensão intracraniana idiopática, dez pacientes apresentaram “cefaleias do *stent*”, diferindo daquelas experimentadas antes do tratamento, localizadas na região do *stent*, na região da mastoide, e durando cerca de três semanas.

6.7 Cefaleia atribuída a outro transtorno arterial intracraniano agudo

6.7.1 Cefaleia atribuída a um procedimento endarterial intracraniano

Descrição: Cefaleia unilateral diretamente causada diretamente por um procedimento endarterial intracraniano, ipsilateral ao procedimento e durando menos de 24 horas.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Um procedimento endarterial intracraniano foi realizado¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos três dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de uma semana após o procedimento
 2. a cefaleia desapareceu dentro de um mês após o procedimento
 3. a cefaleia é ipsilateral ao procedimento, ou bilateral
 4. a cefaleia possui um do seguintes grupos de características²:
 - a) forte, ocorrendo abruptamente dentro de segundos após o procedimento e durando < 1 hora
 - b) moderada a intensa, desenvolvendo-se dentro de horas após o procedimento e durando >24 horas
 - c) ocorrendo em um paciente com 1. *Migrânea* e possuindo as características de 1.1 *Migrânea sem aura* ou 1.2 *Migrânea com aura*
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.³

Notas:

1. Por exemplo, angioplastia, embolização ou colocação de *stent*.
2. Há três subformas reconhecidas (mas não codificadas separadamente) de 6.7.1 *Cefaleia atribuída a um procedimento endarterial intracraniano*:
 - a) uma subforma muito específica foi relatada após a insuflação do balão ou a embolização de uma MAV ou aneurisma: dor intensa, localizada de acordo com a artéria envolvida, desenvolvendo-se abruptamente dentro de alguns segundos após o procedimento e desaparecendo rapidamente.
 - b) cefaleia desenvolvendo-se de horas a um dia após o procedimento e durando alguns dias
 - c) uma crise de migrânea, ocorrendo em um indivíduo que portador de 1. *Migrânea* e desencadeada pelo procedimento endarterial intracraniano; essa é seguida, algumas vezes, por cefaleia intermitente recorrente durante várias semanas (nesses casos, o paciente deve ter ambos os diagnósticos: o tipo

ou subtipo apropriado de 1. *Migrânea* e 6.7.1 *Cefaleia atribuída a um procedimento endarterial intracraniano*).

3. Em particular, dissecação arterial e ruptura arterial foram excluídas através de investigação apropriada.

6.7.2 Cefaleia da angiografia

Descrição: Cefaleia diretamente causada por angiografia cerebral.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Uma angiografia intra-arterial carotídea ou vertebral foi realizada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se durante ou dentro de 24 horas após a angiografia
 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após a angiografia
 3. a cefaleia possui um dos seguintes grupos de características¹:
 - a) desenvolvendo-se durante a injeção do contraste e durando < 1 hora
 - b) desenvolvendo-se poucas horas após a angiografia e durando >24 horas
 - c) ocorreu em um paciente com 1. *Migrânea* e possuindo as características de 1.1 *Migrânea sem aura* ou 1.2 *Migrânea com aura*
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Existem três subformas reconhecidas (mas não separadamente codificadas) de 6.7.2 *Cefaleia da angiografia*.
 - a) ocorrendo durante a angiografia e estreitamente relacionada à injeção do contraste
 - b) ocorrendo mais tarde, mas dentro de 24 horas (ambas estas subformas são mais comuns em pacientes com um histórico de cefaleia primária, mas são distintamente diferentes da cefaleia primária em caráter)
 - c) uma crise de migrânea, ocorrendo em um indivíduo que tem: 1. *Migrânea* e desencadeada por angiografia (nesses casos, o paciente deve ter ambos os diagnósticos: o tipo ou subtipo apropriado de 1. *Migrânea* e 6.7.2 *Cefaleia da angiografia*).

Comentário: A angiografia contrastada é contraindicada em pacientes acometidos por qualquer subforma de 1.2.3 *Migrânea hemiplégica*, 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: Cefaleia causada pela síndrome da vasoconstrição cerebral reversível, tipicamente cefaleia em trovoada, recorrendo ao longo de uma a duas semanas, frequentemente desencadeada por atividade sexual, esforço físico, manobras de Valsava e/ou emoção. A cefaleia pode permanecer como o sintoma único da SVCR ou ser um sintoma de aviso precedendo um acidente vascular cerebral hemorrágico ou isquêmico.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia, com ou sem déficits focais e/ou crises epiléticas, levou a angiografia (com aparência em “rosário de contas”) e ao diagnóstico de SVCR
 2. a cefaleia tem uma das ou ambas as seguintes características:
 - a) início em trovoada
 - b) é desencadeada por atividade sexual, esforço físico, manobras de Valsava, emoção, banho e/ou ducha
 - c) presente ou recorrente durante ≤ 1 mês após o seu início, sem nova cefaleia significativa após >1 mês.
- D. Um dos seguintes:
 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o seu início
 2. a cefaleia ainda não desapareceu, porém ainda não se passaram três meses desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. A hemorragia subaracnóidea aneurismática, em particular, foi excluída através de investigação apropriada.

Comentários: A síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) é uma condição pouco compreendida, caracterizada clinicamente por cefaleias difusas intensas que são tipicamente do tipo em trovoada, simulando hemorragia subaracnóidea aneurismática.

A SVCR é a causa mais frequente de cefaleia em trovoada com recorrência ao longo de alguns dias ou semanas. Raramente, 6.7.3.1 *Cefaleia aguda atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)* pode iniciar de outras maneiras: pode progredir rapidamente ao longo de algumas horas ou mais vagarosamente ao longo de dias.

Grandes séries de pacientes com SVCR confirmada têm demonstrado que até 75% apresentam-se com a cefaleia como sintoma único, porém a condição pode estar associada a déficits neurológicos focais flutuantes e, algumas vezes, a convulsões. A 6.7.3.1 *Cefaleia aguda atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)* pode ser um sintoma de alerta precedendo um acidente vascular cerebral hemorrágico ou isquêmico. A cefaleia está ausente em uma minoria dos casos de SVCR.

A angiografia na SVCR é, por definição, anormal, com segmentos de constrição e dilatação arterial intercalados (aparência em “rosário de contas” ou se “cordão de salsichas”). No entanto, a angiografia por RM, TC e até mesmo por cateter pode ser normal durante a primeira semana após o início do quadro clínico. Pacientes com cefaleia em trovoada recorrente e um angiograma normal, mas preenchendo todos os outros critérios para SVCR, devem ser considerados como tendo 6.7.3.2 *Cefaleia aguda provavelmente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)*. A RM cerebral é anormal em 30 a 80% dos casos, mostrando vários padrões de lesão, incluindo hemorragias intracranianas (subaracnóideas da convexidade, intracerebralis e/ou subdurais), infartos cerebrais e/ou edema cerebral correspondendo à “síndrome da encefalopatia reversível posterior”.

Ao menos a metade dos casos de SVCR são secundários, principalmente puerperais e/ou atribuíveis à exposição a substâncias vasoativas, incluindo drogas ilícitas, simpatomiméticos alfa e drogas serotoninérgicas. A doença é autolimitada a um a três meses, com o desaparecimento das anormalidades arteriais (daí o “reversível”) e, quase sempre, resolução da cefaleia. No entanto, acidentes vasculares cerebrais resultantes da SVCR podem produzir comprometimento permanente.

6.7.3.2 Cefaleia aguda provavelmente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)

Descrição: Cefaleia típica da síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR), a saber, cefaleia em trovoada, recorrendo durante uma a duas semanas e desencadeada por atividade sexual, esforço físico, manobras de Valsava e/ou emoção, porém o típico padrão arterial intracraniano em “rosário de contas” da SVCR não foi demonstrado pela angiografia cerebral.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Há suspeita de síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR), mas a angiografia cerebral é normal
- C. Probabilidade de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 1. ao menos duas cefaleias dentro do período de um mês, com todas as três seguintes características:

- a) início em trovoada e atingindo o seu pico em < 1 minuto
 - b) intensidade forte
 - c) durando ≥ 5 minutos
2. ao menos uma cefaleia em trovoada foi desencadeada por um dos seguintes:
 - a) atividade sexual (logo antes ou durante o orgasmo)
 - b) esforço físico
 - c) manobra Valsava-símile
 - d) emoção
 - e) banho e/ou ducha
 - f) curvar-se
 3. nenhuma nova cefaleia em trovoada ou outra cefaleia significativa ocorre >1 mês após o início
- D. Um dos seguintes:
1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o seu início
 2. a cefaleia ainda não desapareceu, mas três meses ainda não se passaram desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. A hemorragia subaracnóidea aneurismática, em particular, foi excluída através de investigação apropriada.

Comentário: A ICHD-3 geralmente não propõe critérios para cefaleias secundárias prováveis. No entanto, as anormalidades arteriais da SVCR podem ser de difícil demonstração. Para ser detectados, alguns casos de SVCR precisam de repetidas angiografias, por TC ou RM, durante duas a três semanas após o início da cefaleia; outros, de uma angiografia convencional invasiva. Em pacientes que apresentam cefaleias em trovoada recorrentes, com desencadeantes, típicas de SVCR, durante um período de menos de um mês, porém com angiografia cerebral inicial normal, e nos quais outra causa das cefaleias foi excluída através de investigação apropriada, um diagnóstico de 6.7.3.2 *Cefaleia provavelmente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)* pode ser feito.

6.7.3.3 Cefaleia persistente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) prévia

Descrição: Cefaleia causada por síndrome da vasoconstrição cerebral reversível e persistente por mais de três meses após o seu início.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6.7.3.1 *Cefaleia aguda atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)* e preenchendo o critério C

- B. Normalização das artérias cerebrais, demonstrada por angiografia de seguimento direta ou indireta, dentro de três meses após o início da SVCR
- C. A cefaleia persiste por >3 meses após o seu início
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Alguns estudos documentaram cefaleias atendendo aos critérios para 6.7.3.3 *Cefaleia persistente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) prévia*. Mais pesquisas são necessárias para que se identifiquem os fatores de risco para tal cefaleia persistente; um histórico prévio de 1. *Migrânea* pode desempenhar um papel, assim como a ansiedade/depressão.

6.7.4 Cefaleia atribuída a dissecação arterial intracraniana

Descrição: Cefaleia causada pela dissecação de uma artéria intracraniana. A dor é, na maioria das vezes unilateral, ipsilateral ao vaso dissecado e geralmente tem um início repentino (até mesmo em trovoada). Ela pode permanecer isolada ou ser um sintoma de alerta precedendo uma hemorragia subaracnóidea ou um acidente vascular cerebral.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Dissecação arterial intracraniana foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de dissecação arterial intracraniana, ou levou ao seu diagnóstico
 2. a cefaleia desaparece dentro de um mês após o seu início
 3. a cefaleia apresenta uma das ou ambas as seguintes características:
 - a) início repentino ou em trovoada
 - b) intensidade forte
 4. a cefaleia é unilateral e ipsilateral à dissecação
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A dissecação pode afetar qualquer artéria intracraniana e pode induzir a hemorragia subaracnóidea, infartos isquêmicos, compressão de estruturas adjacentes ou, menos comumente, hemorragia intracerebral. Em asiáticos, a dissecação arterial intracraniana é mais frequente que a dissecação arterial cervical.

A cefaleia aguda frequentemente é o sintoma de apresentação e pode ser o único sintoma desse transtorno.

6.8 Cefaleia e/ou aura migrânea-símile atribuída a vasculopatia intracraniana crônica

6.8.1 Cefaleia atribuída a Arteriopatia Cerebral Autossômica Dominante com Infartos Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL)

Descrição: Cefaleia recorrente em crises que lembram 1.2 *Migrânea com aura*, exceto por uma frequência incomum de aura prolongada, causada por arteriopatia cerebral autossômica dominante com infartos subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL). Está associada às outras características clínicas de CADASIL ou, frequentemente, é o seu primeiro sintoma.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises recorrentes de migrânea com aura típica, hemiplégica ou prolongada, preenchendo o critério C
- B. Arteriopatia cerebral autossômica dominante com infartos subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL) foi demonstrada¹
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. a migrânea com aura foi a primeira manifestação clínica do CADASIL
 2. as crises de migrânea com aura melhoram ou cessam quando outra manifestação do CADASIL (por ex., AVC isquêmico, distúrbios do humor e ou disfunção cognitiva) surgem e pioram
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. O diagnóstico é feito através da triagem para mutações *NOTCH3*, por uma simples biópsia cutânea com imunocoloração de anticorpos *NOTCH3*, ou com microscópio eletrônico para avaliar a presença de material osmiofílico granular extracelular dentro da camada média arterial.

Comentários: A arteriopatia cerebral autossômica dominante com infartos subcorticais e leucoencefalopatia (CADASIL) é uma doença autossômica dominante, com alguns casos esporádicos, que envolve as células musculares lisas na camada média das pequenas artérias do cérebro. Ela deve-se a mutações do gene *NOTCH-3*.

A CADASIL é caracterizada clinicamente por pequenos infartos profundos recorrentes, demência subcortical, distúrbios do humor e, em um terço dos casos, por crises típicas de 1.2 *Migrânea com aura*, exceto por uma frequência incomum de aura prolongada. Em tais casos, essas são habitualmente o primeiro sintoma da doença, surgindo em uma idade média de 30 anos, cerca de 15 anos antes dos acidentes vasculares cerebrais isquêmicos e 20-30 anos antes do óbito.

A RM é sempre anormal, com alterações marcadas da substância branca nas imagens ponderadas em T2.

6.8.2 Cefaleia atribuída a encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios AVC-símiles (MELAS)

Descrição: Cefaleia – a qual tanto pode ser recorrente em crises migrânea-símiles, como um sintoma de apresentação dos episódios AVC-símiles – causada por e associada às outras características clínicas da encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios AVC-símiles (MELAS).

Critérios diagnósticos:

- A. Crises recorrentes de cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma anormalidade genética mitocondrial associada a encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios AVC-símiles (MELAS) foi demonstrada
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
 - 1. crises recorrentes de migrânea, com ou sem aura
 - 2. cefaleia aguda precedendo ou associada a déficits neurológicos focais e/ou crises epiléticas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios AVC-símiles (MELAS) é um transtorno mitocondrial geneticamente heterogêneo, com um fenótipo clínico variável, incluindo características de envolvimento do sistema nervoso central (crises epiléticas, hemiparesia, hemianopsia, cegueira cortical, surdez neurosensorial e/ou vômitos episódicos). A cefaleia é frequente na MELAS, tanto na forma de crises recorrentes migrânea-símiles, como também como o sintoma de apresentação de episódios do tipo AVC.

A alta frequência das crises migrânea-símiles como parte da MELAS levou à hipótese de que mutações mitocondriais exerceriam um papel na migrânea com aura, porém a mutação 3243 não foi detectada em dois grupos de indivíduos com 1.2 *Migrânea com aura*. Outras mutações ainda não detectadas podem exercer um papel tanto na migrânea como no acidente vascular cerebral isquêmico, já que as crises de migrânea, principalmente com aura, também ocorrem em outros transtornos mitocondriais.

6.8.3 Cefaleia atribuída a angiopatia do tipo Moyamoya

Descrição: Cefaleia crônica recorrente, que pode ser migrânea-símile, causada por e associada às outras características da angiopatia do tipo Moyamoya.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia recorrente preenchendo o critério C
- B. Evidências por neuroimagem da angiopatia do tipo Moyamoya
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação tem-

poral com outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou evidência por imagem de angiopatia do tipo Moyamoya, ou levou à sua descoberta

- 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou radiológicos de piora da angiopatia do tipo Moyamoya
 - b) a cefaleia melhorou significativamente após cirurgia de revascularização
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A angiopatia do tipo Moyamoya é caracterizada pelo estreitamento progressivo bilateral e oclusão da porção intracraniana das artérias carótida interna, cerebral média e cerebral anterior. Diversos genes de suscetibilidade foram identificados ou localizados para a angiopatia do tipo Moyamoya. Em alguns outros pacientes, ela está associada a outras condições (anemia falciforme, síndrome de Down e radioterapia, entre outras) e é referida como síndrome de Moyamoya.

A angiopatia do tipo Moyamoya habitualmente apresenta-se no início da infância ou adolescência com AVC isquêmico ou hemorrágico que pode causar cefaleia aguda. Afora esses eventos vasculares agudos, a cefaleia é altamente comum tanto em crianças como em adultos com angiopatia do tipo Moyamoya, fenotipicamente mais comumente lembrando a 1.1 *Migrânea sem aura*, 1.2 *Migrânea com aura*, 1.2.3 *Migrânea hemiplégica* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão*; crises cefaleia em salvas-símiles têm sido relatados raramente.

A cirurgia de revascularização tem efeitos variáveis sobre a cefaleia na angiopatia do tipo Moyamoya, com melhora em alguns pacientes, persistência em outros e uma cefaleia pós-operatória nova em outro subgrupo.

6.8.4 Aura migrânea-símile atribuída a angiopatia amiloide cerebral

Descrição: Crises de aura migrânea-símile de início tardio, sem cefaleia ou com cefaleia fraca, também denominadas de “*amyloid spells*”, causadas por e associadas às outras características clínicas da angiopatia amiloide cerebral, frequentemente em um cenário de hemorragia subaracnóide da convexidade.

Critérios diagnósticos:

- A. Novas crises de aura migrânea-símiles, com ou sem cefaleia fraca, preenchendo o critério C
- B. Evidências por neuroimagem ou biópsia cerebral de angiopatia amiloide cerebral (AAC)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou mais dos seguintes:
 - 1. a aura desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de AAC,

- ou levou ao seu diagnóstico
 - 2. a aura piorou significativamente em paralelo com sinais clínicos e/ou radiológicos de piora da AAC
 - 3. início após os 50 anos de idade
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. As sequências de RM sensíveis ao sangue são importantes no diagnóstico da angiopatia amiloide cerebral e devem ser realizadas em qualquer paciente com aura migrânea-símile de início tardio.

Comentários: A angiopatia amiloide cerebral (AAC) é um transtorno dos pequenos vasos associada a deposição progressiva de amiloide nas paredes dos vasos corticais e leptomeníngeos. As formas esporádicas são mais comuns que as formas familiares herdadas.

A AAC é uma causa maior de hemorragia intracerebral sintomática lobar, episódios neurológicos focais transitórios nos idosos e comprometimento cognitivo. Os episódios neurológicos focais transitórios incluem tanto sintomas positivos aura migranosa-símiles (parestésias alastrantes e/ou fenômenos visuais positivos) como sintomas neurológicos negativos do tipo AIT, e podem ser causados por siderose cortical superficial ou por hemorragia subaracnóidea da convexidade. Esses episódios estão associados a um elevado risco precoce de hemorragia intracerebral sintomática.

6.8.5 Cefaleia atribuída à síndrome da vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistêmicas (RVCLSM)

Descrição: Cefaleia recorrente na forma de crises migrânea-símiles, especialmente sem aura, causada pela síndrome da vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistêmicas (RVCLSM). Ela pode estar associada às outras características clínicas de RVCLSM ou ser a sua primeira manifestação clínica.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises migrânea-símiles recorrentes, com ou sem aura, preenchendo o critério C
- B. A síndrome da vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistêmicas (RVCLSM) foi demonstrada¹
- C. As crises migrânea-símiles são secundárias a e parte das manifestações clínicas da síndrome
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. O diagnóstico é feito por testagem genética para as mutações *TREX1*.

Comentário: A síndrome da vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistêmicas (RVCLSM) é uma doença dos pequenos vasos, sistêmica, autossômica dominante, causada por mutações do tipo *frame-shift* na região C-terminal do *TREX1*. Ela é clinicamente caracterizada por déficits neurológicos focais, comprometimento cognitivo, distúrbios psiquiátricos, crises epiléticas, manifestações sistêmicas variadas e, ao menos na metade dos casos, por crises migrânea-símiles. Outras manifestações clínicas são o comprometimento visual pela retinopatia vascular e o declínio neurológico e a morte prematura em função de lesões progressivas com realce na substância branca cerebral. O espectro clínico também inclui função hepática e renal comprometidas, anemia algumas vezes associada a sangramento gastrointestinal e hipertensão. Em pacientes mais jovens, nos quais a RM cerebral pode ser normal, as manifestações clínicas incluem fenômeno de Raynaud leve (54%), migrânea (especialmente sem aura: 42%) e distúrbios psiquiátricos (23%). O diagnóstico, em tais casos, pode ser suspeitado a partir da história familiar.

6.8.6 Cefaleia atribuída a outra vasculopatia intracraniana crônica

Descrição: Crises migrânea-símiles, com ou sem aura, causadas por e ocorrendo como parte das manifestações clínicas de uma vasculopatia intracraniana crônica, genética ou não genética, que não aquelas descritas acima.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises migrânea-símiles recorrentes, com ou sem aura, preenchendo o critério C
- B. Uma vasculopatia intracraniana crônica, genética ou não genética, foi demonstrada
- C. As crises migrânea-símiles são secundárias a e parte das manifestações clínicas da vasculopatia intracraniana crônica
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Crises migrânea-símiles recorrentes têm sido relatadas como parte das manifestações clínicas da *hemiparesia, tortuosidade arterial retiniana e leucoencefalopatia infantil hereditária* autossômica dominante (HIHRATL), uma condição devida a mutações *COL4A1*. Apenas algumas poucas famílias com esse transtorno foram relatadas. Por causa das outras manifestações graves, essas crises migrânea-símiles não foram sistematicamente investigadas na HIHRATL, mas elas parecem lembrar, basicamente, a 1.2 *Migrânea com aura*.

Todas as demais vasculopatias intracranianas crônicas genéticas e não genéticas raras podem, potencialmente, causar crises migrânea-símiles.

6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária

Descrição: Cefaleia causada por apoplexia pituitária, habitualmente com início repentino (até mesmo em trovoada) e intensidade forte, e acompanhada desde o início, ou mais tarde, por sintomas visuais e/ou hipopituitarismo.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Um infarto pituitário hemorrágico agudo foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sintomas e/ou sinais clínicos de apoplexia pituitária, ou levou ao diagnóstico de apoplexia pituitária
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com outros sintomas e/ou sinais clínicos da apoplexia pituitária
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com outros sintomas e/ou sinais clínicos de melhora da apoplexia pituitária
 3. a cefaleia é forte e de início repentino ou em trovoada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A rara síndrome clínica da apoplexia pituitária é uma condição aguda, potencialmente fatal. Ela é uma das causas de hemorragia subaracnóidea não aneurismática.

Também é uma das causas de cefaleia em trovoada. A maioria dos casos ocorre como a primeira apresentação do rápido aumento dos macroadenomas pituitários não funcionantes, em função de hemorragia e/ou infarto.

A RM é mais sensível que a TC para detectar patologia intrasselar.

Bibliografia

6.1.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto 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 ataque isquêmico transitório (AIT)

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

Ferro JM, Costa I, Melo TP, et al. 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 and 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 and Gorrelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.781–787.

Melo TP, Pinto AN and 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, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28: 346–354.

6.2.2 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática

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

Eldow JA and Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *N Engl J Med* 2000; 342: 29–36.

Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurol Clin* 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, et al. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 791–793.
- Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, et al. 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, et al. 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 and 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 and 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, et al. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 357–359.
- Verweij RD, Wijdicks EFM and 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 (ed) *Subarachnoid hemorrhage: causes and cures*. New York: Oxford University Press, 1998, pp.144–176
- 6.2.3 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática**
- Chhiber SS and Singh JP. Acute spontaneous subdural hematoma of arterial origin: A report of four cases and review of literature. *Neurol India* 2010; 58: 654–658.
- De Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M and Romanowski CA. Subdural haematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 752–755.
- Depreitere 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 and Freudenstein D. Acute subdural hematoma without subarachnoid hemorrhage caused by rupture of internal carotid artery bifurcation aneurysm: Case report and review of literature. *Br J Radiol* 2005; 78: 646–650.
- Missori P, Fenga L, Maraglino C, et al. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142: 697–701.
- 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 an 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 Christoforidisa GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2009; 30: 1059–1061.
- Day JW and Raskin NH. Thunderclap headache: Symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986; 2: 1247–1248.
- Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, et al. 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 Psychiat* 1991; 54: 1117–1125.
- Mas JL, Baron JC, Bousser MG and Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: A case report. *Stroke* 1986; 17: 1019–1021.
- Ostergard JR and Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In J Olesen, P Tfelt-Hansen and KMA Welch eds. *The Headaches 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000: 789–796.
- Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, et al. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50: 265–268.
- Schievink WI. Intracranial aneurysms. *NEJM* 1997; 336: 28–40.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H and 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 and Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979; 5: 199–201.

6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural

- 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 and 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 Neurol Neurosurg Psychiat* 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 krit1 mutations. *Ann Neurol* 2004; 55: 213–220.
- Epstein MA, Beerman PH and 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 and 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, et al. Angiomatose de Sturge Weber responsable d’une hémiparésie sans infarctus cérébral en fin de grossesse. *Rev Neurol (Paris)* 1996; 152: 536–541.
- Klapper J. Headache in Sturge Weber syndrome. *Headache* 1994; 34: 521–522.
- Lisotto C, Mainardi F, Maggioni F and Zanchin G. Headache in Sturge–Weber syndrome: a case report and review of the 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 and 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 and Brazis PW. Temporal arteritis: A clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999; 47: 1364–1370.
- Mukhtyar C, Guillemin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 318–323.
- Solomon S and Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987; 35: 163–165.
- Thielen KR, Wydicks EFM and 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 angioite primária ou secundária do sistema nervoso central (SNC)

- Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA and Ropos TH. Primary angioitis of the central nervous system: Diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve J Med* 1992; 59: 293–306.
- Calabrese LH, Duna GF and Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1189–1201.
- Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angioitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011; 10: 561–572.
- Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, et al. Diagnosing intracranial vasculitis: The roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 317–330.
- Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, et al. Isolated angioitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997; 62: 649–651.
- Lie JT. Primary (granulomatous) angioitis of the central nervous system: A clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992; 23: 164–171.
- Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14: 313–319.
- Salvarani C, Brown RD, Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis: Analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007; 62: 442–451.
- Savage COS, Harper L, Cockwell P, et al. ABC of arterial and vascular disease: Vasculitis. *BMJ* 2000; 320: 1325–1328.

6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação 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. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2006; 77: 1021–1024.
- Biousse V, D’Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, et al. 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: 668–678.
- Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22: 60–65.
- Guillon B, Lévy C and Bousser MG. Internal carotid artery dissection: An update. *J Neurol Sci* 1998; 153: 146–158.
- Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S and Shiokawa Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28: 1278–1282.

- Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR and 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 and 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, et al. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996; 46: 175–181.
- De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, et al. Post endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991; 54: 314–317.
- Ille O, Woimant F, Pruna A, et al. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995; 26: 488–491.
- Leviton A, Caplan L and Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975; 15: 207–209.
- Tehindrazanarivelo A, Lutz G, Petitjean C and Boussier MG. Headache following carotid endarterectomy: A prospective study. *Cephalalgia* 1991; 11 suppl 11: 353.
- 6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia ou a implante 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.
- Gündüz A, Göksan B, Kocer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544–549.
- McCabe DJH, Brown MM and Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999; 30: 2483–2486.
- Munari LM, Belloni G, Moschini L, et al. 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.
- Schooser BG, Heesen C, Eckert B and 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, Bousse V and Boussier 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.
- Boussier V, Ameri A and Boussier MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999; 53: 1537–1542.
- Boussier 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. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 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 and Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999; 6: 601–604.
- Newman DS, Levine SR, Curtis VL and 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, pattern and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011; 11: 137–139.
- 6.6.2 Cefaleia atribuída a implante de stent em seio venoso craniano**
- Lenck S, Vallée 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 um 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. *Acta Neurochir (Wien)* 2014; 156: 1281–1287.
- Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, et al. Headaches during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007; 254: 591–596.
- Martins IP, Baeta E, Paiva T, et al. Headaches during intracranial endovascular procedures: A possible model for vascular headache. *Headache* 1993; 23: 227–233.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993; 33: 87–89.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. 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 Ç, Özgür Ö, Sindel T, et al. Characteristics of headache during and after digital subtraction angiography: a critical re-appraisal of the ICHD-3 criteria. *Cephalalgia* 2017; 37: 1074–1081.
- Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headaches. *J Headache Pain* 2008; 9: 327–330.

- Gündüz A, Göksan B, Koçer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544–549.
- Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, et al. Postangiography headache. *Headache* 1995; 35: 21–24.
- Shuaib A and 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. *Ann Intern Med* 2007; 146: 34–44.
- Call GK, Fleming MC, Sealson S, et al. 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 SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010; 67: 648–656.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, et al. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118–123.
- Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130: 3091–3101.
- Ducros A and Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012; 345: e8557.
- Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41: 2505–2511.
- 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 dissecação arterial intracraniana

- Debette S, Compter A, Labeyrie MA, et al. Epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and management of intracranial artery dissection. *Lancet Neurol* 2015; 14: 640–654.
- Dlamini N, Freeman JL, Mackay MT, et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy in childhood arterial ischemic stroke. *J Child 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: 1929–1931.
- Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 693–694.

6.8.1 Cefaleia atribuída a Arteriopatia Cerebral Autossômica Dominante com Infartos Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL)

- Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, et al. 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 AVC-símiles (MELAS)

- Klopstock A, May P, Siebel E, et al. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996; 46: 1735–1738.
- Koo B, Becker L, Chuang S, et al. 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, et al. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998; 8: 102–106.
- Pavakis SG, Phillips PC, Di Mauro S, et al. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes: A distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984; 16: 481–488.

6.8.3 Cefaleia atribuída a angiopatia do tipo Moyamoya

- 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 migrânea-símile 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 aura may herald cerebral amyloid angiopathy: a case report. *Cephalalgia* 2016; 36: 998–1001.

6.8.5 Cefaleia atribuída a síndrome da vasculopatia retiniana com leucoencefalopatia cerebral e manifestações sistêmicas (RVCLSM)

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 vasculopatia intracraniana crônica

Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *N Engl J Med* 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 leukoencefalopathy. *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 and 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, et al. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991; 43: 25–36.

Dodick DW and Wijdicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998; 50: 1510–1511.

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

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

McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, et al. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991; 29: 669–675.

7. Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular

- 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica
 - 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)
 - 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 transtorno cromossômico
 - 7.1.4 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia
- 7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão liquórica
 - 7.2.1 Cefaleia pós-punção dural
 - 7.2.2 Cefaleia por fistula liquórica
 - 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 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 da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)
- 7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
 - 7.4.1 Cefaleia atribuída a neoplasma intracraniano
 - 7.4.1.1 Cefaleia atribuída a cisto coloide do terceiro ventrículo
 - 7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa
 - 7.4.3 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
- 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal
- 7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica
 - 7.6.1 Cefaleia epiléptica ictal
 - 7.6.2 Cefaleia pós-ictal
- 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)
- 7.8 Cefaleia atribuída a outro transtorno intracraniano não vascular

Comentário geral

Cefaleia primária ou secundária ou ambas? As regras gerais para atribuição a outro transtorno aplicam-se a 7. *Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular*.

1. Quando uma *cefaleia nova* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um transtorno intracraniano não vascular, ela é codificada como uma cefaleia secundária atribuída a esse transtorno. Isso permanece verdadeiro quando a nova cefaleia possui as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Parte Um da ICHD-3.
2. Quando uma *cefaleia pré-existente*, com as características de uma cefaleia primária, torna-se *crônica*, ou *piora significativamente* (significando habitualmente um

aumento de duas ou mais vezes na frequência e/ou gravidade) em estreita relação temporal com um transtorno intracraniano não vascular, tanto o diagnóstico inicial da cefaleia como o diagnóstico de 7. *Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular* (ou um dos seus subtipos) devem ser dados, contanto que haja evidência de boa qualidade de que o transtorno pode causar cefaleia.

Introdução

Neste capítulo, as cefaleias são atribuídas a alterações na pressão intracraniana. Tanto a pressão aumentada como a pressão diminuída do líquido cefalorraquidiano (LCR) podem levar à cefaleia. Outras causas de cefaleia aqui incluídas são as doenças inflamatórias não infecciosas, as neoplasias intracranianas, as crises epilépticas, condições raras como injeções intratecais e a malformação de Chiari do tipo I, além de outros transtornos intracranianos não vasculares.

Há poucos estudos epidemiológicos sobre esses tipos de cefaleia, em comparação com aqueles relacionados às cefaleias primárias. Ensaio controlados sobre tratamento, por sua vez, são quase inexistentes.

Para cefaleia atribuída a qualquer dos transtornos intracranianos não vasculares listados aqui, os critérios diagnósticos incluem, sempre que possível:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um transtorno intracraniano não vascular, reconhecida-mente capaz de causar cefaleia, foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno intracraniano não vascular ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora do transtorno intracraniano não vascular
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora do transtorno intracraniano não vascular
 3. a cefaleia possui características típicas para o transtorno intracraniano não vascular
 4. existe outra evidência de causalidade
- A. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

A cefaleia que persiste por mais de um mês após o tratamento bem-sucedido ou a resolução espontânea do transtorno intracraniano habitualmente tem outros mecanismos. A cefaleia que persiste por mais de três meses após o tratamento ou a remissão de transtornos intracranianos está definida no Apêndice, para fins de pesquisa. Tal cefaleia existe, mas tem sido pouco estudada; as inserções no Apêndice estão volta-

das a estimular a pesquisa adicional sobre tais cefaleias e os seus mecanismos.

7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica

Codificada em outro local: A cefaleia atribuída a pressão intracraniana aumentada ou hidrocefalia - secundárias a um neoplasma intracraniano - é codificada como 7.4.1 *Cefaleia atribuída a neoplasma intracraniano*.

Descrição: Cefaleia causada pela pressão aumentada do líquido cefalorraquidiano (LCR), habitualmente acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos de hipertensão intracraniana.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia nova, ou piora significativa¹ de uma cefaleia pré-existente, preenchendo o critério C
- B. Hipertensão intracraniana foi diagnosticada, com ambos os seguintes:
 1. a pressão liquórica excede 250 mm LCR (ou 280 mm LCR em crianças obesas)²
 2. composição normal do LCR
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a hipertensão intracraniana, ou levou à sua descoberta
 2. a cefaleia é aliviada através da redução da hipertensão intracraniana
 3. papiledema
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.³

Notas:

1. “Piora significativa” implica em um aumento de duas ou mais vezes na frequência e/ou gravidade, de acordo com a regra geral sobre a distinção das cefaleias secundárias das primárias.
2. Para propósitos diagnósticos, a pressão do LCR deve ser medida na ausência de tratamento voltado a reduzir a pressão intracraniana. A pressão do LCR deve ser medida através de punção lombar realizada na posição de decúbito lateral, sem sedativos, ou por monitoramento epidural ou intraventricular. Como a pressão do LCR varia durante o curso do dia, uma única medida pode não ser indicativa da pressão média do LCR ao longo de 24 horas: o monitoramento prolongado da pressão lombar ou intraventricular pode ser necessário nos casos de incerteza diagnóstica.
3. Neoplasma intracraniano foi excluído.

Comentário: A 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica* é um tipo de cefaleia. O diagnóstico, quando feito, deve ser somente temporário, dependendo da determinação da causa

do aumento da pressão do LCR; a cefaleia deve então ser recodificada de acordo com o seu subtipo específico.

7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)

Termos previamente utilizados: Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana benigna (HIB); pseudotumor *cerebri*; hidropisia meníngea; meningite serosa.

Descrição: Cefaleia nova, ou piora significativa de uma cefaleia pré-existente, causada por e acompanhada de outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou de neuroimagem de hipertensão intracraniana idiopática (HII), com características típicas sugestivas de HII.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia nova, ou uma piora significativa¹ de uma cefaleia pré-existente, preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
 1. hipertensão intracraniana idiopática (HII) foi diagnosticada²
 2. a pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR) excede 250 mm LCR (ou 280 mm LCR em crianças obesas)³
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se, ou piorou significativamente¹, em relação temporal com a HII, ou levou à sua descoberta
 2. a cefaleia é acompanhada por um dos ou ambos os seguintes:
 - a) tinido pulsátil
 - b) papiledema⁴
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{5,6}

Notas:

1. “Piora significativa” implica em um aumento de duas ou mais vezes na frequência e/ou gravidade, de acordo com a regra geral sobre a distinção das cefaleias secundárias das primárias.
2. A HII deve ser diagnosticada com cautela naqueles com status mental alterado.
3. Para propósitos diagnósticos, a pressão do LCR deve ser medida na ausência de tratamento voltado a reduzir a pressão intracraniana. A pressão do LCR deve ser medida através de punção lombar realizada na posição de decúbito lateral, sem sedativos, ou por monitoramento epidural ou intraventricular. Como a pressão do LCR varia durante o curso do dia, uma única medida pode não ser indicativa da pressão média do LCR ao longo de 24 horas: o monitoramento prolongado da pressão lombar ou intraventricular pode ser necessário nos casos de incerteza diagnóstica.
4. O papiledema deve ser distinguido do pseudopapiledema

ou do edema do disco óptico. A maioria dos pacientes com HII tem papiledema, e a HII deve ser diagnosticada com cautela nos pacientes sem este sinal.

5. A 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)* pode mimetizar as cefaleias primárias, especialmente 1.3 *Migrânea crônica* e 2.3 *Cefaleia do tipo tensão*; por outro lado, esses transtornos frequentemente coexistem com a HII.
6. A 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* deve ser excluída em pacientes sem papiledema, paralisia abducente ou sinais de neuroimagem característicos de HII.

Comentários: A hipertensão intracraniana idiopática (HII) ocorre mais frequentemente em mulheres obesas em idade fértil (que são também as mais propensas a serem diagnosticadas erroneamente com HII).

A 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)* não tem características específicas, e frequentemente assemelha-se a 1. *Migrânea* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão*. A ocorrência diária não é um requisito para o diagnóstico.

O alívio da cefaleia após a remoção do líquido cefalorraquidiano (LCR) apóia o diagnóstico, mas não é, em si, diagnóstico: ele pode ser observado em pacientes com outros tipos de cefaleia (sensibilidade de 72% e especificidade de 77% para 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)*).

Achados de neuroimagem consistentes com o diagnóstico de HII incluem a sela túrcica vazia, a distensão do espaço subaracnóideo perióptico, o achatamento da esclera posterior, a protrusão da papila do nervo óptico para dentro do vítreo e a estenose dos seios venosos transversos.

7.1.2 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólicas, tóxicas ou hormonais*

Codificada em outro local: A cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana resultante de trauma craniano, transtorno vascular ou infecção intracraniana é codificada para qualquer desses que seja a causa. A cefaleia atribuída a pressão intracraniana elevada ocorrendo como efeito adverso de um medicamento é codificada como 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia*.

Descrição: Cefaleia causada por hipertensão intracraniana secundária a qualquer um de uma variedade de transtornos sistêmicos e acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou de neuroimagem tanto da hipertensão intracraniana como do transtorno causal subjacente. Ela geralmente desaparece com a resolução do transtorno sistêmico.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica* e o critério C (a seguir)

buída a hipertensão liquórica e o critério C (a seguir)

- B. A hipertensão intracraniana foi atribuída a um transtorno metabólico, tóxico ou hormonal¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o aumento da pressão do LCR, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com o aumento da pressão do LCR
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a redução da pressão do LCR
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. As potenciais causas metabólicas, tóxicas ou hormonais de hipertensão intracraniana incluem a insuficiência hepática aguda, insuficiência renal, hipercarbia, crise hipertensiva aguda, síndrome hepatocerebral de Reye, trombose dos seios venosos cerebrais, insuficiência cardíaca direita, uma variedade de substâncias (incluindo o hormônio da tireoide como reposição em crianças, ácido all-*trans* retinoico, retinoides, tetraciclina e clordecona), toxicidade da vitamina A e supressão de corticosteroide.

Comentário: A remoção do agente instigador ou o tratamento do transtorno causal subjacente podem não ser suficientes para normalizar a pressão intracraniana elevada; um tratamento adicional é frequentemente necessário para aliviar a cefaleia e outros sintomas e, mais importante, para prevenir a perda visual.

7.1.3 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a transtorno cromossômico*

Descrição: Cefaleia nova, ou piora significativa de uma cefaleia pré-existente, causada por hipertensão intracraniana secundária a um transtorno cromossômico e acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou de neuroimagem tanto de hipertensão craniana como do transtorno cromossômico subjacente.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia nova, ou uma piora significativa¹ de uma cefaleia pré-existente, preenchendo os critérios para 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica* e o critério C abaixo
- B. A hipertensão intracraniana foi atribuída a um transtorno cromossômico²
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a hipertensão intracraniana, ou levou à sua

- descoberta
- 2. a cefaleia é aliviada pela redução da hipertensão intracraniana
- 3. papiledema
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. “Piora significativa” implica em um aumento de duas ou mais vezes na frequência e/ou gravidade, de acordo com a regra geral sobre a distinção das cefaleias secundárias das primárias.
2. Os transtornos cromossômicos associados com hipertensão intracraniana incluem a síndrome de Turner e a síndrome de Down.

7.1.4 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia

Descrição: Cefaleia nova, ou piora significativa de uma cefaleia pré-existente, causada por hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia e acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos de pressão líquórica aumentada ou hidrocefalia.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia nova, ou piora significativa¹ de uma cefaleia pré-existente, preenchendo os critérios para 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão líquórica* e o critério C abaixo
- B. Hipertensão intracraniana foi atribuída à hidrocefalia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se, ou piorou significativamente¹, em relação temporal com o desenvolvimento ou piora da pressão aumentada do LCR, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da hidrocefalia
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da hidrocefalia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. “Piora significativa” implica em um aumento de duas ou mais vezes na frequência e/ou gravidade, de acordo com a regra geral sobre a distinção das cefaleias secundárias das primárias.

Comentário: A hidrocefalia de pressão normal habitualmente não causa cefaleia; ocasionalmente é relatada cefaleia fraca, em peso.

7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão líquórica

Descrição: Cefaleia ortostática causada por baixa pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR) (tanto espontânea como secundária), ou vazamento de LCR, habitualmente acompanhada por dor cervical, tinido, alterações auditivas, fotofobia e/ou náusea. Ela desaparece após a normalização da pressão líquórica ou a interrupção bem-sucedida do vazamento de LCR.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia¹ preenchendo o critério C
- B. Qualquer um dos ou ambos os seguintes:
 1. pressão baixa do líquido cefalorraquidiano (LCR) (<60 mm LCR)
 2. evidência de vazamento de LCR em exame de imagem²
- C. A cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a hipotensão líquórica ou com o vazamento de LCR, ou levou à sua descoberta³
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. A 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão líquórica* é habitualmente, mas não invariavelmente, ortostática. A cefaleia que piora significativamente logo após o indivíduo sentar-se ereto ou levantar-se e/ou melhora após ele deitar-se na horizontal é provavelmente causada por hipotensão líquórica, mas isto não pode ser considerado como um critério diagnóstico.
2. Imagem cerebral demonstrando queda do cérebro (*brain sagging*) ou realce paquimeningeo, ou imagens da coluna vertebral (por RM, TC ou mielografia de subtração digital) demonstrando LCR extradural.
3. A evidência de causalidade pode depender do início em relação temporal com a causa presumida, juntamente com a exclusão de outros diagnósticos.

7.2.1 Cefaleia pós-punção dural

Termo previamente utilizado: Cefaleia pós-punção lombar.

Descrição: Cefaleia que ocorre dentro de cinco dias após uma punção lombar, causada por vazamento de líquido cefalorraquidiano através da punção dural. Ela é habitualmente acompanhada por rigidez cervical e/ou sintomas auditivos subjetivos. Ela desaparece espontaneamente dentro de duas semanas ou após o fechamento do vazamento com um “emplastro” lombar (*lumbar patch*) epidural autólogo.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão líquórica* e o critério C (a seguir)

- B. Uma punção dural foi realizada
- C. A cefaleia desenvolveu-se dentro de cinco dias após a punção dural
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário:

1. Fatores de risco independentes para 7.2.1 *Cefaleia pós-punção dural* têm sido recentemente demonstrados: gênero feminino, idade entre 31 e 50 anos, histórico prévio de 7.2.1 *Cefaleia pós-punção dural* e orientação do bisel da agulha perpendicular ao eixo longitudinal da coluna espinhal no momento da punção dural.

7.2.2 Cefaleia por fístula líquórica

Descrição: Cefaleia ortostática que ocorre após um procedimento ou trauma que tenha causado um vazamento persistente de líquido cefalorraquidiano (LCR), resultando em pressão intracraniana reduzida. Ela desaparece após o fechamento bem-sucedido do vazamento de LCR.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão líquórica*, e o critério C abaixo
- B. Um procedimento foi realizado ou ocorreu um trauma, reconhecidamente capazes de, eventualmente, causar vazamento persistente de LCR (fístula líquórica)
- C. A cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o procedimento ou com o trauma
- 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 líquórica espontânea ou hipotensão intracraniana primária; cefaleia por baixo volume líquórico; cefaleia hipoliquorreica.

Descrição: Cefaleia ortostática causada por pressão reduzida do líquido cefalorraquidiano (LCR) de origem espontânea. Ela é habitualmente acompanhada por rigidez cervical e sintomas auditivos subjetivos. Ela desaparece após a normalização da pressão do LCR.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão líquórica* e o critério C abaixo
- B. Ausência de procedimento ou trauma reconhecidamente capaz de causar vazamento de LCR¹
- C. A cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a hipotensão líquórica ou com o vazamento de LCR, ou levou à sua descoberta²
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. A 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea* não pode ser diagnosticada em um paciente que tenha sido submetido a uma punção dural no mês precedente.
2. A punção dural para medir diretamente a pressão do LCR não é necessária em pacientes com sinais positivos de vazamento na RM, como realce dural com contraste.

Comentários: O vazamento espontâneo de líquido cefalorraquidiano (LCR) tem sido associado a transtornos hereditários do tecido conjuntivo. Pacientes com vazamento líquórico devem ser avaliados para anormalidades vasculares ou do tecido conjuntivo.

Embora haja um componente postural claro na maioria dos casos de 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea*, ele pode não ser tão dramático ou imediato como em 7.2.1 *Cefaleia pós-punção dural*. Portanto, a 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea* pode ocorrer imediatamente ou dentro de alguns segundos após o indivíduo assumir a posição ortostática e desaparecer rapidamente (dentro de um minuto) após deitar-se na posição horizontal, lembrando a 7.2.1 *Cefaleia pós-punção dural*, ou pode apresentar uma resposta tardia à alteração postural, piorando depois de minutos ou horas na posição vertical e melhorando, mas não necessariamente desaparecendo, após minutos ou horas na posição horizontal. A natureza ortostática da cefaleia, no seu início, deve ser buscada ao se obter a história do paciente, visto que esta característica pode tornar-se muito menos óbvia ao longo do tempo.

Em pacientes com cefaleia ortostática típica e sem uma causa aparente, e após a exclusão da síndrome da taquicardia ortostática postural (POTS), é razoável na prática clínica a aplicação de um “emplastro” de sangue epidural (ESE) lombar autólogo. Enquanto os ESEs são frequentemente efetivos em vedar os vazamentos de LCR, a resposta a um ESE único pode não ser permanente, e o alívio completo dos sintomas pode não ser atingido até que dois ou mais ESEs tenham sido realizados. Entretanto, algum grau de melhora sustentada, durando mais do que alguns dias, é geralmente esperada. Em alguns casos, a melhora sustentada não pode ser atingida com ESEs direcionados ao local do vazamento e/ou ESEs lombares não direcionados, e uma intervenção cirúrgica pode fazer-se necessária.

Não está claro que todos os pacientes com 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea* possuem um vazamento de LCR ativo, apesar de um histórico persuasivo ou de sinais de imagem cerebral compatíveis com um vazamento de LCR. O transtorno subjacente pode ser baixo volume de LCR. Um histórico de aumento trivial na pressão intracraniana (p.ex. tosse vigorosa) é algumas vezes obtido.

A cefaleia postural tem sido relatada após o coito: tal cefaleia deve ser codificada como 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea*, porque é mais provavelmente devida a um vazamento de LCR.

7.3 Cefaleia atribuída a doença intracraniana inflamatória não infecciosa

Descrição: Cefaleia na presença de doença intracraniana inflamatória não infecciosa, habitualmente com pleocitose linfocítica no líquido cefalorraquidiano. Ela desaparece após a resolução do transtorno inflamatório.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma doença inflamatória não infecciosa, reconhecida previamente capaz de causar cefaleia, foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da doença inflamatória não infecciosa
 - 2. a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da doença inflamatória não infecciosa
 - 3. a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da doença inflamatória não infecciosa
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

7.3.1 Cefaleia atribuída a neurosarcoïdose

Descrição: Cefaleia causada por e associada a outros sintomas e sinais de neurosarcoïdose.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Neurosarcoïdose foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da neurosarcoïdose
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da neurosarcoïdose
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da neurosarcoïdose
 - 3. a cefaleia é acompanhada por uma ou mais paralisias de nervos cranianos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Outras manifestações de neurosarcoïdose incluem meningite asséptica, lesões de nervos cranianos, lesão(ões) expansiva(s) intracraniana(s) na RM cerebral, lesões focais inflamatórias periventriculares e/ou lesões com efeito de massa e realce homogêneo em exame de RM do cérebro ou da medula, confirmadas através de biópsia como sendo granulomas não caseosos.

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. Ela desaparece após a resolução da meningite.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Meningite asséptica foi diagnosticada através do exame do líquido cefalorraquidiano (LCR)¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da meningite asséptica, ou levou à sua descoberta
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da meningite asséptica
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da meningite asséptica
 - 3. a cefaleia é acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos de inflamação meníngea, incluindo rigidez cervical (meningismo) e/ou fotofobia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

- 1. Em pacientes com meningite asséptica, o LCR mostra pleocitose linfocítica, proteínas levemente elevadas e glicose normal, na ausência de organismos infecciosos.

Comentário: A meningite asséptica pode ocorrer após a exposição a certas drogas, incluindo ibuprofeno ou outros AINEs, imunoglobulinas, penicilina ou trimetoprima e injeções e/ou insuflações intratecais.

7.3.3 Cefaleia atribuída a outra doença intracraniana inflamatória não infecciosa

Descrição: Cefaleia causada por – mas não geralmente um sintoma proeminente ou de apresentação de – qualquer uma de uma variedade de transtornos autoimunes, e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos do transtorno causal. Ela desaparece após o tratamento bem-sucedido do transtorno autoimune.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma doença inflamatória não infecciosa, reconhecida previamente capaz de causar cefaleia, que não uma das descritas acima, foi diagnosticada¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou mais dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da doença inflamatória não infecciosa

2. a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da doença inflamatória não infecciosa
 3. a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da doença inflamatória não infecciosa
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. A cefaleia pode ser causalmente associada a – mas não é habitualmente um sintoma proeminente ou de apresentação de – encefalomielite desmielinizante aguda (ADEM), lúpus eritematoso sistêmico (LES), síndrome de Behçet e outras síndromes autoimunes sistêmicas ou focais (p.ex. encefalite límbica).

7.3.4 Cefaleia atribuída a hipofisite linfocítica

Descrição: Cefaleia causada por hipofisite linfocítica, associada a aumento da hipófise e, em metade dos casos, a hiperprolactinemia. Ela desaparece após o tratamento bem-sucedido da hipofisite linfocítica.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Hipofisite linfocítica foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou mais dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da hipofisite linfocítica
 2. a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da hipofisite linfocítica
 3. a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da hipofisite linfocítica
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A hipofisite linfocítica está associada a aumento da hipófise e realce homogêneo do contraste na RM cerebral. É acompanhada por hiperprolactinemia em 50% dos casos, ou, em 20% dos casos, por autoanticorpos contra a proteína do citosol hipofisário.

O transtorno desenvolve-se tipicamente ao fim da gestação ou durante o período pós-parto, mas também pode ocorrer em homens.

7.3.5 Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)

Termos previamente utilizados: Migrânea com pleocitose cerebrospinal; pseudomigrânea com pleocitose linfocítica.

Descrição: Episódios migrânea-símiles (tipicamente de um a doze), acompanhados por déficits neurológicos incluindo

hemiparestesia, hemiparesia e/ou disfasia, mas apenas raramente sintomas visuais positivos, durando várias horas. Há pleocitose linfocítica do líquido cefalorraquidiano. O transtorno desaparece espontaneamente dentro de três meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Episódios de cefaleia migrânea-símiles preenchendo os critérios B e C¹
- B. Ambos os seguintes:
 1. acompanhada ou brevemente precedida pelo início de ao menos um dos seguintes déficits neurológicos transitórios, durando > 4 horas
 - a) hemiparestesia
 - b) disfasia
 - c) hemiparesia
 2. associada a pleocitose linfocítica do líquido cefalorraquidiano (LCR) (>15 leucócitos por μl), com estudos etiológicos negativos
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia e os déficits neurológicos transitórios desenvolveram-se ou pioraram significativamente em relação temporal com o início ou com a piora da pleocitose linfocítica do LCR, ou levaram à sua descoberta
 2. a cefaleia e os déficits neurológicos transitórios melhoraram significativamente em paralelo com a melhora da pleocitose linfocítica do LCR
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

1. A maioria dos pacientes com essa síndrome não têm histórico prévio de migrânea.
2. Outros diagnósticos que podem compartilhar algumas de suas características clínicas incluem a 1.2.3 *Migrânea hemiplégica*, embora as mutações do gene *CACNA1A*, causas da 1.2.3.1.1 *Migrânea hemiplégica familiar tipo 1 (FHMI)*, foram excluídos em vários pacientes com 7.3.5 *Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)*. Também a ser excluídos estão a neuroborreliose, neurosífilis, neurobrucelose, micoplasma, aracnoidite granulomatosa e neoplásica, encefalite e vasculite do SNC.

Comentários: O quadro clínico de 7.3.5 *Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)* é de 1-12 episódios distintos de déficits neurológicos transitórios acompanhados ou seguidos por cefaleia moderada a forte. A maioria dos episódios dura horas, mas alguns podem durar mais de 24 horas. As manifestações neurológicas incluem sintomas sensoriais em cerca de três quartos dos casos, afasia em dois terços e déficits motores em pouco mais da metade. Sintomas visuais similares aos de uma aura migranosa são relativamente incomuns (menos de 20% dos casos). A síndrome desaparece dentro de três meses.

Além da linfocitose líquórica (até 760 células/ μ l), há hiperproteinorraquia (até 250 mg/dl) em mais de 90% dos casos e hipertensão líquórica (até 400 mm de LCR) em mais de 50% dos casos. A presença de um pródromo viral em ao menos um quarto dos casos levantou a possibilidade de patogênese autoimune na 7.3.5 *Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)*. Uma descrição recente de anticorpos para uma subunidade do canal de cálcio voltagem-dependente tipo T CACNA1H, no soro de dois pacientes com esse transtorno, corrobora essa visão.

O papiledema está ocasionalmente presente. Exames de TC e RM de rotina (com ou sem contraste intravenoso) e angiografia são invariavelmente normais quando realizados no período interictal, mas os exames de imagem realizados durante um episódio podem demonstrar atraso da perfusão cerebral, sem aumento das alterações na imagem ponderada em difusão, e estreitamento de artérias cerebrais. Além disso, edema da substância cinzenta e realce dos sulcos foram descritos em um único paciente. Os estudos microbiológicos têm sido uniformemente normais. Os exames de eletroencefalografia (EEG) e de tomografia computadorizada por emissão de fóton único (SPECT) podem mostrar áreas anormais localizadas, consistentes com os déficits neurológicos focais.

7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana

Descrição: Cefaleia causada por neoplasia intracraniana.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Neoplasia intracraniana foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos um dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a neoplasia intracraniana, ou levou à sua descoberta
 2. a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da neoplasia intracraniana
 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 neoplasma intracraniano

Descrição: Cefaleia causada por um ou mais tumores intracranianos com efeito de massa.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um neoplasma intracraniano, com efeito de massa, foi demonstrado

- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento do neoplasma, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora do neoplasma
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em relação temporal com o tratamento bem-sucedido do neoplasma
 3. a cefaleia possui ao menos uma das quatro seguintes características:
 - a) progressiva
 - b) piora pela manhã e/ou no decúbito
 - c) agravada por manobras do tipo Valsalva
 - d) acompanhada por náusea e/ou vômito
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A prevalência da cefaleia em pacientes com tumores intracranianos varia de 32% a 71%. A probabilidade de cefaleia é maior nos pacientes jovens (incluindo as crianças), naqueles com um histórico de cefaleia primária, e com o rápido crescimento do tumor ou localização na fossa posterior ou na linha média. Um baixo limiar para investigação é sugerido em qualquer pacientes com histórico atual ou prévio de câncer.

Não há características patognomônicas da 7.4.1 *Cefaleia atribuída a neoplasma intracraniano*, embora a progressão ou deterioração seja um ponto-chave. Os outros sintomas sugestivos (forte, pior pela manhã e associação a náusea e vômito) não são uma tríade clássica; eles são mais prováveis no contexto da hipertensão intracraniana e com tumores da fossa posterior.

A cefaleia não é necessariamente ipsilateral ao tumor. Massas adjacentes ao crânio ou à dura-máter tendem a ser mais associadas a cefaleias ipsilaterais, mas a hipertensão intracraniana produz uma cefaleia mais difusa. A cefaleia causada por um tumor cerebral raramente permanece como sintoma único: a cefaleia isolada ocorre em 2-16% dos pacientes, porém os déficits neurológicos e as crises epiléticas são comuns.

7.4.1.1 Cefaleia atribuída a cisto coloide do terceiro ventrículo

Descrição: Cefaleia causada por um cisto coloide do terceiro ventrículo, apresentando-se muito caracteristicamente na forma de crises recorrentes com início em trovoada, frequentemente desencadeadas por mudança postural ou por manobra do tipo Valsalva e associada a redução do nível ou perda da consciência.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Cisto coloide do terceiro ventrículo foi demonstrado

- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento do cisto colóide, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia é recorrente, com início em trovada e acompanhada por redução do nível ou perda da consciência
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, ou desapareceu, em relação temporal com o tratamento bem-sucedido do cisto colóide
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A vasta maioria dos cistos colóides do terceiro ventrículo são descobertos incidentalmente, tendo sido assintomáticos. Não obstante, sua posição imediatamente adjacente ao forâmen de Monro pode, ocasionalmente, resultar em uma hidrocefalia obstrutiva repentina, causando cefaleia com início em trovada e redução do nível ou perda da consciência. Essa apresentação altamente característica deve levar ao rápido diagnóstico.

7.4.1.1 Cefaleia atribuída a cisto colóide do terceiro ventrículo sinaliza uma emergência que põe em risco a vida do paciente.

7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa

Descrição: Cefaleia causada por meningite carcinomatosa, habitualmente acompanhada por sinais de encefalopatia e/ou paralisias de nervos cranianos.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Meningite carcinomatosa (na presença de neoplasia sistêmica reconhecidamente associada a meningite carcinomatosa) foi demonstrada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento da meningite carcinomatosa
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da meningite carcinomatosa
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da meningite carcinomatosa
 3. a cefaleia está associada a paralisias 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 hipofisário e por hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária, habitualmente acompanhada por transtorno da regulação da temperatura, estado emocional anormal e/ou sede ou apetite alterados. Ela desaparece depois do tratamento bem-sucedido do transtorno subjacente.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária associada a adenoma hipofisário foi demonstrada¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
 3. a cefaleia está associada a ao menos um dos seguintes:
 - a) transtorno da regulação da temperatura
 - b) estado emocional anormal
 - c) sede e/ou apetite alterados
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Incluindo a hipersecreção de prolactina, hormônio do crescimento (GH) e/ou hormônio adrenocorticotrófico (ACTH).

7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal

Descrição: Cefaleia sentida tanto em postura ereta como em decúbito, causada por e ocorrendo dentro de quatro dias após uma injeção intratecal e desaparecendo dentro de 14 dias.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma injeção intratecal foi administrada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de quatro dias após a injeção intratecal¹
 2. a cefaleia melhorou, significativamente, dentro de 14 dias após a injeção intratecal²
 3. sinais de irritação meníngea

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

Notas:

1. A cefaleia habitualmente desenvolve-se dentro de quatro dias após a injeção intratecal e está presente em ambas as posturas, ereta e em decúbito.
2. Quando a cefaleia persiste por mais de 14 dias, diagnósticos alternativos devem ser considerados, tais como 7.2.2 *Cefaleia por fistula líquórica*, meningite ou doença leptomenígea.

7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica

Codificada em outro local: Quando a cefaleia migrânea-símile – ou outra – e epilepsia são ambas partes de um transtorno cerebral específico (p.ex. MELAS), a cefaleia é codificada para aquele transtorno. Quando uma crise epiléptica ocorre durante ou imediatamente após uma aura de migrânea, ela é codificada como 1.4.4 *Crise epiléptica desencadeada por aura migranosa*.

Descrição: Cefaleia causada por uma crise epiléptica, ocorrendo durante e/ou após a crise e desaparecendo espontaneamente dentro de horas ou de até três dias.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. O paciente está apresentando ou apresentou recentemente uma crise epiléptica
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se simultaneamente ao logo após o início da crise epiléptica
 2. a cefaleia desapareceu espontaneamente após o término da crise epiléptica
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Relatos bem documentados apoiam o reconhecimento dos subtipos 7.6.1 *Cefaleia epiléptica ictal* e 7.6.2 *Cefaleia pós-ictal*, de acordo com a sua associação temporal à crise epiléptica.

Uma cefaleia pré-ictal também tem sido descrita. Em um pequeno estudo de 11 pacientes com epilepsia focal intratável, uma cefaleia frontotemporal foi ipsilateral ao foco em nove pacientes com epilepsia do lobo temporal (ELT) e contralateral em um paciente com ELT e um com epilepsia do lobo frontal. São necessários mais estudos para estabelecer a existência da cefaleia pré-ictal e para determinar a sua prevalência e as suas características clínicas em pacientes com epilepsia parcial e generalizada. A cefaleia pré-ictal também deve ser distinguida da 1.4.4 *Crise epiléptica desencadeada por aura migranosa*.

7.6.1 Cefaleia epiléptica ictal

Termo previamente utilizado: Cefaleia ictal.

Descrição: Cefaleia causada por e ocorrendo durante uma crise epiléptica parcial, ipsilateral à descarga epiléptica e desaparecendo imediatamente ou logo após o término da crise.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. O paciente está apresentando uma crise epiléptica parcial
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se simultaneamente ao início da crise parcial
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia é ipsilateral à descarga ictal
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, ou desapareceu imediatamente após o término da crise parcial
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A 7.6.1 *Cefaleia epiléptica ictal* pode ser seguida por outras manifestações epilépticas (motoras, sensoriais ou autonômicas).

Esta condição deve ser diferenciada da cefaleia epiléptica ictal “pura” ou “isolada” ocorrendo como a manifestação epiléptica única e exigindo um diagnóstico diferencial de outros tipos de cefaleia.

A “hemisíndrome epiléptica” (se confirmada sua existência) é uma rara variante de 7.6.1 *Cefaleia epiléptica ictal* caracterizada por localização ipsilateral à cefaleia e paroxismos ictais no EEG.

7.6.2 Cefaleia pós-ictal

Descrição: Cefaleia causada por e ocorrendo dentro de três horas após uma crise epiléptica, e desaparecendo espontaneamente dentro de 72 horas após o término da crise.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. O paciente apresentou recentemente uma crise epiléptica parcial ou generalizada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de três horas após o término da crise epiléptica
 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após o término da crise epiléptica
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A 7.6.2 *Cefaleia pós-ictal* ocorre em mais de 40% dos pacientes que apresentam tanto epilepsia do lobo

temporal como epilepsia do lobo frontal, e em até 60% dos pacientes com epilepsia do lobo occipital. Ela ocorre mais frequentemente após crises tônico-clônicas generalizadas do que após outros tipos de crises.

7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)

Descrição: Cefaleia causada por malformação de Chiari tipo I, habitualmente occipital ou suboccipital, de curta duração (menos de 5 minutos) e provocada por tosse ou outras manobras do tipo Valsalva. Ela desaparece após o tratamento bem-sucedido da malformação de Chiari.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Malformação de Chiari tipo I (CM1) foi demonstrada¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a CM1 ou levou à sua descoberta
 - b) a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o tratamento bem-sucedido da CM1
 2. a cefaleia apresenta uma ou mais das três seguintes características:
 - a) precipitada por tosse ou outra manobra do tipo Valsalva
 - b) localização occipital ou suboccipital
 - c) duração < 5 minutos
 3. a cefaleia está associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de disfunção do tronco cerebral, cerebelar, dos nervos cranianos inferiores e/ou da medula espinhal cervical²
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.³

Notas:

1. O diagnóstico de malformação de Chiari tipo I (CM1) por RM requer um rebaixamento caudal das tonsilas cerebelares de 5 mm ou um rebaixamento caudal das tonsilas cerebelares de 3 mm somado à ocupação excessiva (*crowding*) do espaço subaracnóideo na junção cranio-cervical, como evidenciado pela compressão dos espaços liquóricos posteriores e laterais ao cerebelo, ou pela altura reduzida da região supra-occipital, ou pela inclinação aumentada do tentório, ou pela angulação do bulbo.
2. Quase todos (95%) os pacientes com CM1 relatam uma constelação de cinco ou mais sintomas distintos.
3. Pacientes com pressão liquórica alterada, tanto aumentada como na hipertensão intracraniana idiopática (HII) como reduzida como na hipotensão intracraniana espontânea secundária a um vazamento de LCR, podem demonstrar evidência na RM de rebaixamento tonsilar secundário e CM1. Esses pacientes também podem

apresentar-se com cefaleia relacionada à tosse ou outra manobra do tipo Valsalva, e são corretamente codificados tanto como 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática* quanto como 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea*. Portanto, a pressão liquórica anormal deve ser excluída em todos os pacientes que se apresentam com cefaleia e CM1.

Comentários: A 7.7 *Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)* é com frequência descritivamente similar à 4.1 *Cefaleia primária da tosse*, com a exceção de, às vezes, ter duração mais longa (minutos no lugar de segundos).

Estudos de prevalência demonstraram herniação tonsilar de ao menos 5mm em 0,24-3,6% da população, com a prevalência decrescendo com o avançar da idade.

O contexto clínico da CM1 é importante, já que muitos destes pacientes podem ser assintomáticos. Existem dados conflitantes sobre o grau da herniação e a gravidade da cefaleia associada e o nível de incapacidade: os pacientes podem exibir sintomas “tipo Chiari” com herniação tonsilar cerebelar mínima, enquanto outros podem ser assintomáticos com grandes herniações.

Esses critérios para 7.7 *Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)* exigem validação: são necessários estudos prospectivos com desfechos cirúrgicos e não cirúrgicos de longo prazo. Enquanto isso, a rígida adesão tanto aos critérios clínicos como radiológicos é recomendada ao se considerar a intervenção cirúrgica, para evitar um procedimento desnecessário, com potencial de morbidade cirúrgica significativo. Dados atuais sugerem que, em pacientes cuidadosamente selecionados, cefaleias associadas à tosse, mais do que as cefaleias sem precipitantes do tipo Valsalva – e as cefaleias occipitais, mais do que as não occipitais – são responsivas à intervenção cirúrgica.

Novos dados que estão surgindo sugerem uma relação entre obesidade e probabilidade de cefaleia na CM1; este achado requer pesquisa adicional, especialmente sob o ponto de vista do tratamento.

7.8 Cefaleia atribuída a outro transtorno intracraniano não vascular

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno intracraniano não vascular diferente dos descritos acima.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um transtorno intracraniano não vascular reconhecidamente capaz de causar cefaleia, diferente dos descritos acima, foi demonstrado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o transtorno intracraniano não vascular

2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia desenvolveu-se, ou piorou significativamente, em paralelo com a piora do transtorno intracraniano não vascular
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora do transtorno intracraniano não vascular
 3. a cefaleia tem características típicas para o transtorno intracraniano 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 (HII)

- 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 Valenca 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, Savoiaro 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.
- Morís G and Garcia-Monco JC. The challenge of drug-induced aseptic meningitis. *JAMA Intern Med* 2014; 174: 1511–1512.

7.3.5 Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (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, Vandenheede M, Coppola G, et al. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lymphocytosis (HaNDL): electrophysiological findings suggesting a migrainous pathophysiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 754–758.

- Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, et al. Pseudomeningeal with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis: a report of fifty cases. *Brain* 1997; 120: 1105–1113.
- Kürtüncü M, Kaya D, Zuliani L, et al. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL). *Cephalalgia* 2013; 33: 123–129.
- Morrison DG, Phuah HK, Reddy AT, et al. Ophthalmologic involvement in the syndrome of headache, neurologic deficits, and cerebrospinal fluid lymphocytosis. *Ophthalmology* 2003; 110: 115–118.
- 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 neoplasma 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 Wolcott 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 Kaorophum 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 cisto 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.
- Brostigen 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, Treger 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-Engström E and Popek 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. *Turk 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. *Acta Neurochir Suppl* 2013; 118: 293–296.
- 7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica**
- 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.
- Förderreuther 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. Multi-centre 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. Seizure-related headache in patients with epilepsy. *Seizure* 2002; 11: 67–69.
- Kwan P, Man CBL, Leung H, et al. Headache in patients with epilepsy: a prospective incidence study. *Epilepsia* 2008; 49: 1099–1102.
- Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, et al. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42: 1176–1179.
- Schachter SC, Richman K, Loder E, 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.
- 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)**
- Abu-Arafeh 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.
- 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. Non-operative outcomes in chiari I malformation patients. *J Clin Neurosci* 2015; 22: 133–138.
- Lam S, Auinger 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.

8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão

- 8.1 Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a uma substância
 - 8.1.1 Cefaleia induzida por doador de óxido nítrico (NO)
 - 8.1.1.1 Cefaleia imediata induzida por doador de NO
 - 8.1.1.2 Cefaleia tardia induzida por doador de NO
 - 8.1.2 Cefaleia induzida por inibidor da fosfodiesterase
 - 8.1.3 Cefaleia induzida por monóxido de carbono (CO)
 - 8.1.4 Cefaleia induzida por álcool
 - 8.1.4.1 Cefaleia imediata induzida por álcool
 - 8.1.4.2 Cefaleia tardia induzida por álcool
 - 8.1.5 Cefaleia induzida por cocaína
 - 8.1.6 Cefaleia induzida por histamina
 - 8.1.6.1 Cefaleia imediata induzida por histamina
 - 8.1.6.2 Cefaleia tardia induzida por histamina
 - 8.1.7 Cefaleia induzida por peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP)
 - 8.1.7.1 Cefaleia imediata induzida por CGRP
 - 8.1.7.2 Cefaleia tardia induzida por CGRP
 - 8.1.8 Cefaleia atribuída a agente pressórico agudo exógeno
 - 8.1.9 Cefaleia atribuída ao emprego ocasional de medicamento não utilizado para cefaleia
 - 8.1.10 Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia
 - 8.1.11 Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a outra substância
- 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)
 - 8.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ergotamina
 - 8.2.2 Cefaleia por uso excessivo de triptana
 - 8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésico não opioide
 - 8.2.3.1 Cefaleia por uso excessivo de paracetamol (acetaminofeno)
 - 8.2.3.2 Cefaleia por uso excessivo de anti-inflamatório não esteroide (AINE)
 - 8.2.3.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico
 - 8.2.3.3 Cefaleia por uso excessivo de outro analgésico não opioide
 - 8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opioide
 - 8.2.5 Cefaleia por uso excessivo de combinação de analgésicos
 - 8.2.6 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a múltiplas classes de medicamentos não individualmente utilizadas em excesso
 - 8.2.7 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída ao uso excessivo não especificado ou não verificado de múltiplas classes de fármacos
 - 8.2.8 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a outro medicamento
- 8.3 Cefaleia atribuída a supressão de uma substância
 - 8.3.1 Cefaleia por supressão de cafeína
 - 8.3.2 Cefaleia por supressão de opioide
 - 8.3.3 Cefaleia por supressão de estrogênio
 - 8.3.4 Cefaleia atribuída à supressão do uso crônico de outra substância

Codificadas em outro local:

7.1.2 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólicas, tóxicas ou hormonais; 7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa).

Comentário geral

Primária, secundária ou ambas? As regras gerais para atribuição a outro transtorno aplicam-se com alguma adaptação a 8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão.

1. Quando uma *cefaleia nova* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com a exposição a ou com a supressão de uma substância, ela é codificada como uma cefaleia secundária atribuída à exposição a uma substância ou à sua supressão. Isto permanece verdadeiro quando a nova cefaleia possui as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Parte Um da ICHD-3.
2. Quando uma *cefaleia pré-existente*, com as características de uma cefaleia primária, torna-se *crônica* ou *piora significativamente* (significando habitualmente um aumento de duas ou mais vezes na sua frequência e/ou gravidade) em estreita relação temporal com a exposição a uma substância ou com a sua supressão, tanto o diagnóstico inicial de cefaleia como o diagnóstico de 8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão (ou um dos seus tipos ou subtipos) devem ser dados, contanto que existam boas evidências de que a exposição a esta substância ou a sua supressão podem causar cefaleia.
3. Certas subformas de cefaleia atribuídas à exposição a uma substância farmacológica ativa ocorrem algumas horas após a exposição e somente em um paciente com uma cefaleia primária, fenomenologicamente assemelhando-se ao tipo da cefaleia primária. Presume-se que elas são mecanisticamente distintas, respondendo a um estímulo não fisiológico e são, portanto, consideradas secundárias. Os diagnósticos devem ser dados tanto para a cefaleia primária como para a subforma apropriada de 8.1 Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a uma substância.

Introdução

Os indivíduos com 1. Migrânea são fisiológica e, talvez, psicologicamente hiper-responsivos a uma variedade de estímulos internos e externos. Álcool, alimentos e aditivos alimentares, além da ingestão e da supressão de fármacos, todos foram relatados como provocadores ou ativadores da migrânea em indivíduos suscetíveis.

Associações entre cefaleia e substâncias são frequentemente anedóticas, muitas baseadas em relatos de reações

farmacológicas adversas. O fato de haver associação com cefaleia não constitui prova de uma relação causal, nem elimina a necessidade de considerar outras etiologias. Uma vez que eventos comuns acontecem comumente, uma associação entre cefaleia e a exposição a uma substância pode ser mera coincidência. A cefaleia pode ocorrer ao acaso. A cefaleia pode ser o sintoma de uma doença sistêmica, e medicamentos administrados para tratar tal condição serão associados à cefaleia. Em ensaios com fármacos para o tratamento da migrânea aguda, a cefaleia e os sintomas associados, particularmente, são listados como reações adversas ao medicamento, a despeito de serem sintomas do transtorno tratado e não um resultado do tratamento. Alguns transtornos podem predispor à cefaleia associada a fármacos: isoladamente, nem o fármaco, nem a condição produziram a cefaleia.

Os critérios gerais para as cefaleias aqui listadas são:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ocorreu uso, exposição ou supressão de uma substância sabidamente capaz de causar cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o uso, exposição ou supressão da substância.
 2. qualquer um dos seguintes:
 - a) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em estreita relação temporal com a interrupção do uso ou da exposição à substância
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu dentro de um período definido após a supressão da substância
 3. a cefaleia possui as características típicas do uso, exposição ou supressão da substância
 4. há outra evidência de causalidade
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

8.1 Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a uma substância

Descrição: Cefaleia causada pelo uso de ou exposição a uma substância, com início imediato ou dentro de horas.

Comentários: A 8.1 *Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a uma substância* pode ser um efeito indesejado de uma substância em uso terapêutico normal ou em estudos experimentais, ou causada por uma substância tóxica.

A cefaleia como efeito colateral tem sido registrada com muitos fármacos, meramente refletindo, muitas vezes, a sua alta prevalência. Somente quando ocorre mais frequentemente após o uso de uma substância ativa do que após o uso de placebo, em ensaios duplo cegos controlados, a cefaleia pode ser considerada um efeito colateral verdadeiro. O delineamento duplo-cego pode também ser utilizado experimen-

talmente para estudar a relação entre efeitos de fármacos e cefaleia. Em alguns casos, por exemplo os doadores de óxido nítrico (NO), esses estudos têm levado a um entendimento mais profundo do envolvimento dos mecanismos de neurotransmissão nas cefaleias primárias.

Em geral, as pessoas com 1. *Migrânea* são muito mais suscetíveis a essas cefaleias do que os outros indivíduos, e o mesmo pode ser verdade para pessoas com 2. *Cefaleia do tipo tensão* ou 3.1 *Cefaleia em salvas*. Várias substâncias, como os doadores de NO e a histamina, induzem uma cefaleia imediata tanto em voluntários normais como em migranosos. No entanto, está claro atualmente que as pessoas que apresentam cefaleias primárias também podem desenvolver uma cefaleia tardia, de uma a várias horas após a substância ter sido eliminada do sangue.

O conhecimento dos potenciais efeitos de indução de cefaleia por parte de substâncias em uso clínico é importante, a fim de classificar essas substâncias de forma apropriada. Combinações como álcool e dissulfiram podem causar cefaleia, enquanto que esses agentes, individualmente, podem não o fazer.

Paradoxalmente, a cefaleia experimentada pela maioria das pessoas após a ingestão de grande quantidade de álcool pode ser um fator positivo, uma vez que ela encoraja a que se evite o seu uso excessivo.

As substâncias que causam cefaleia através dos seus efeitos tóxicos, tais como o monóxido de carbono, não podem ser estudadas de modo experimental. A relação causal entre exposição e cefaleia deve, portanto, ser demonstrada em casos clínicos nos quais a substância tenha sido utilizada acidentalmente ou em uma tentativa de suicídio.

8.1.1 Cefaleia induzida por doador de óxido nítrico (NO)

Descrição: Cefaleia causada, imediatamente ou após alguma demora, pela exposição aguda a um doador de óxido nítrico. Ela desaparece espontaneamente.

Comentários: A 8.1.1 *Cefaleia induzida por doador de óxido nítrico (NO)* é tipicamente frontotemporal e pulsátil. Todos os doadores de NO (p.ex. nitrato de amila, tetranitrato de eritritil, tetranitrato de pentaeritritol, trinitrato de gliceril (GTN), mono- ou dinitrato de isossorbida, nitroprussiato de sódio, hexanitrato de manitol) podem causar uma cefaleia desse subtipo.

O GTN induz cefaleia imediata na maioria das pessoas normais, mas também pode causar uma cefaleia tardia em indivíduos com 1. *Migrânea* que preenchem os critérios diagnósticos para 1.1 *Migrânea sem aura*. Em indivíduos com 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica*, tem sido demonstrado que o GTN induz uma cefaleia tardia que tem as características de 2. *Cefaleia do tipo tensão* (o efeito naqueles com 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente* ou 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* é desconhecido).

Estas cefaleias tardias ocorrem, em média, cinco a seis horas após a exposição. Pessoas com 3.1 *Cefaleia em salvas* desenvolvem cefaleia tardia apenas durante os períodos de salva: o GTN habitualmente induz uma crise de cefaleia em salvas de uma a duas horas pós o seu uso.

A cefaleia é um efeito colateral do uso terapêutico da nitroglicerina. Com o uso crônico, a tolerância desenvolve-se dentro de uma semana, e a cefaleia induzida por GTN desaparece, na maioria dos pacientes, dentro desse período. Outros doadores de NO utilizados terapêuticamente também podem causar cefaleia. O mononitrato de isossorbida foi objeto de um estudo formal duplo-cego controlado por placebo, e causa uma cefaleia de duração muito maior que o GTN, devido à sua liberação lenta de NO.

8.1.1.1 Cefaleia imediata induzida por doador de NO

Termos previamente utilizados: Cefaleia da nitroglicerina; cefaleia da dinamite; cefaleia do cachorro-quente.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ocorreu a absorção de um doador de óxido nítrico (NO)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de uma hora após a absorção do doador de NO
 2. a cefaleia desapareceu dentro de uma hora após o término da liberação de NO
 3. a cefaleia possui ao menos uma das quatro seguintes características:
 - a) bilateral
 - b) intensidade fraca a moderada
 - c) qualidade pulsátil
 - d) agravada por atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

8.1.1.2 Cefaleia tardia induzida por doador de NO

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia, em uma pessoa afetada por uma cefaleia primária e com as características daquele tipo de cefaleia, preenchendo o critério C
- B. Ocorreu a absorção de um doador de óxido nítrico (NO)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 2-12 horas após a exposição ao doador de NO e depois que o NO foi eliminado da corrente sanguínea
 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após a exposição
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Fenomenologicamente, a 8.1.1.2 *Cefaleia tardia induzida por doador de NO* assemelha-se ao tipo primário de cefaleia do paciente, mas é considerada como secundária, atribuída ao fármaco. O paciente deve ser codificado tanto para a cefaleia primária como para 8.1.1.2 *Cefaleia tardia induzida por doador de NO*.

Comentário: Embora a 8.1.1.2 *Cefaleia tardia induzida por doador de NO* ocorra somente em um indivíduo afetado por uma cefaleia primária e fenomenologicamente se assemelhe àquela cefaleia, presume-se que possui mecanismo diferente

8.1.2 Cefaleia induzida por inibidor da fosfodiesterase

Descrição: Cefaleia causada pela ingestão de um inibidor da fosfodiesterase (PDE), desaparecendo espontaneamente dentro de 72 horas.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um inibidor da fosfodiesterase foi ingerido
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 5 horas após a ingestão do inibidor da fosfodiesterase
 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após o seu início
 3. a cefaleia possui ao menos uma das quatro seguintes características:
 - a) bilateral
 - b) intensidade fraca a moderada
 - c) qualidade pulsátil
 - d) agravada por atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: As fosfodiesterases (PDEs) são enzimas que decompõem o GMPc e o AMPc. Os inibidores da PDE-5, sildenafil e dipiridamol, aumentam os níveis de GMPc e/ou AMPc. A cefaleia resultante é habitualmente análoga à cefaleia do tipo tensão, mas em pessoas com 1. *Migrânea* (as quais devem ser avisadas sobre esse efeito colateral), ela possui as características de 1.1 *Migrânea sem aura*.

8.1.3 Cefaleia induzida por monóxido de carbono (CO)

Termo previamente utilizado: Cefaleia dos trabalhadores de depósitos.

Descrição: Cefaleia causada pela exposição ao monóxido de carbono, desaparecendo espontaneamente dentro de 72 horas após a eliminação desse.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia bilateral preenchendo o critério C
- B. Ocorreu exposição a monóxido de carbono (CO)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 12 horas após a exposição ao CO
 - 2. a intensidade da cefaleia varia de acordo com a gravidade da intoxicação por CO
 - 3. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após a eliminação do CO
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Tipicamente, níveis de carboxihemoglobina de 10% a 20% causam uma cefaleia leve, sem sintomas gastrointestinais ou neurológicos; níveis de 20% a 30% causam uma cefaleia pulsátil moderada e irritabilidade; e níveis de 30% a 40% causam uma cefaleia forte, com náusea, vômitos e visão borrada. Em níveis acima de 40%, habitualmente a cefaleia não é uma queixa, devido à alteração na consciência.

Não há bons estudos sobre os efeitos de longo prazo da intoxicação por CO sobre a cefaleia, mas há alguma evidência acerca de cefaleia crônica pós-intoxicação por CO.

8.1.4 Cefaleia induzida por álcool

Descrição: Cefaleia causada, imediatamente ou após alguma demora, pela ingestão de álcool (habitualmente na forma de bebidas alcoólicas). Ela desaparece espontaneamente.

8.1.4.1 Cefaleia imediata induzida por álcool

Termo previamente utilizado: Cefaleia do coquetel.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi ingerido álcool
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de três horas após a ingestão de álcool
 - 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após a interrupção da ingestão de álcool
 - 3. a cefaleia possui ao menos uma das três seguintes características:
 - a) bilateral
 - b) qualidade pulsátil
 - c) agravada por atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A 8.1.4.1 *Cefaleia imediata induzida por álcool* é bem mais rara do que a 8.1.4.2 *Cefaleia tardia induzida por*

álcool. A dose efetiva de álcool necessária para causar a primeira é variável: em pessoas que apresentam 1. *Migrânea*, ela pode ser algumas vezes muito pequena, enquanto que em outros momentos elas podem tolerar álcool no mesmo nível que os não migranosos.

8.1.4.2 Cefaleia tardia induzida por álcool

Termo previamente utilizado: Cefaleia da ressaca.

Descrição: Cefaleia causada, depois de um atraso de horas, pela ingestão de álcool (habitualmente na forma de bebidas alcoólicas). Ela desaparece espontaneamente dentro de 72 horas.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi ingerido álcool
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 5-12 horas após a ingestão de álcool
 - 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após o seu início
 - 3. a cefaleia possui ao menos uma das três seguintes características:
 - a) bilateral
 - b) qualidade pulsátil
 - c) agravada por atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A 8.1.4.2 *Cefaleia tardia induzida por álcool* é uma das cefaleias secundárias mais comuns. Se a cefaleia tardia é um efeito tóxico - ou uma manifestação de mecanismos similares àqueles da 8.1.1.2 *Cefaleia tardia induzida por doador de NO* - é uma questão não resolvida.

8.1.5 Cefaleia induzida por cocaína

Descrição: Cefaleia que se desenvolve dentro de uma hora e causada pela administração de cocaína por qualquer via. Ela desaparece espontaneamente dentro de 72 horas

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Cocaína foi administrada por qualquer via
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de uma hora após a administração da cocaína
 - 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após a administração da cocaína
 - 3. a cefaleia possui ao menos uma das quatro seguin-

tes características:

- a) bilateral
- b) intensidade fraca a moderada
- c) qualidade pulsátil
- d) agravada por atividade física

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

Comentário: As principais vias de administração da cocaína são a oral (“ mascar”), intranasal (“cafungar”), intravenosa (“pico”) e inalação (fumar).

8.1.6 Cefaleia induzida por histamina

Descrição: Cefaleia causada, imediatamente ou após alguma demora, pela exposição aguda à histamina. Ela desaparece espontaneamente.

Comentários: A histamina tem um efeito similar quando administrada por via subcutânea, inalatória ou intravenosa. O mecanismo é mediado primariamente via receptor H1 e é quase completamente bloqueado pela mepiramina.

A histamina causa uma cefaleia imediata na maioria das pessoas, mas também pode causar uma cefaleia tardia em pessoas com 1. *Migrânea*, a qual preenche os critérios diagnósticos para 1.1 *Migrânea sem aura*. Em pessoas com 2. *Cefaleia do tipo tensão*, a histamina pode induzir uma cefaleia tardia a qual possui as características daquele transtorno. Essas cefaleias tardias ocorrem, em média, cinco a seis horas após a exposição. As pessoas com 3.1 *Cefaleia em salvas* desenvolvem cefaleia tardia com as características daquele transtorno somente durante os períodos de salva, habitualmente uma a duas horas após a exposição.

8.1.6.1 Cefaleia imediata induzida por histamina

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi administrada histamina
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de uma hora após a absorção da histamina
 - 2. a cefaleia desapareceu dentro de uma hora após o término da absorção da histamina
 - 3. a cefaleia possui ao menos uma das quatro seguintes características:
 - a) bilateral
 - b) intensidade fraca a moderada
 - c) qualidade pulsátil
 - d) agravada por atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

8.1.6.2 Cefaleia tardia induzida por histamina

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia, em uma pessoa afetada por uma cefaleia primária e com as características daquele tipo de cefaleia, preenchendo o critério C
- B. Foi administrada histamina
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 2-12 horas após a administração da histamina
 - 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após a administração da histamina
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

- 1. Fenomenologicamente, a 8.1.6.2 *Cefaleia tardia induzida por histamina* assemelha-se ao tipo de cefaleia primária do paciente, mas é considerada como secundária, atribuída ao fármaco. O paciente deve ser codificado tanto para a cefaleia primária como para 8.1.6.2 *Cefaleia tardia induzida por histamina*.

Comentário: Embora a 8.1.6.2 *Cefaleia tardia induzida por histamina* ocorra somente em um indivíduo afetado por uma cefaleia primária e fenomenologicamente se assemelhe àquela cefaleia, presume-se que possui mecanismo diferente.

8.1.7 Cefaleia induzida por peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP)

Descrição: Cefaleia causada, imediatamente ou após alguma demora, pela exposição aguda ao peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP). Ela desaparece espontaneamente.

Comentários: O peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP), administrado por infusão, causa uma cefaleia imediata. Ele pode também causar uma cefaleia tardia em pessoas com 1. *Migrânea*, em média cinco a seis horas após a exposição, a qual preenche os critérios diagnósticos para 1.1 *Migrânea sem aura*.

Um crescente número de antagonistas do receptor de CGRP têm sido identificados como efetivos no tratamento agudo da migrânea.

8.1.7.1 Cefaleia imediata induzida por CGRP

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C

- B. Foi administrado peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de uma hora após a absorção do CGRP
 2. a cefaleia desapareceu dentro de uma hora após o término da absorção do CGRP
 3. a cefaleia possui ao menos uma das quatro seguintes características:
 - a) bilateral
 - b) intensidade fraca a moderada
 - c) qualidade pulsátil
 - d) agravada por atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

8.1.7.2 Cefaleia tardia induzida por CGRP

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia, em uma pessoa afetada por 1. *Migrânea*, e com as características dessa cefaleia, preenchendo o critério C.
- B. Foi administrado o peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 2-12 horas após a administração do CGRP
 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após o término da administração do CGRP
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Fenomenologicamente, a 8.1.7.2 *Cefaleia tardia induzida por CGRP* assemelha-se à migrânea, mas é considerada como secundária, atribuída ao fármaco. O paciente deve ser codificado tanto para o tipo ou subtipo apropriado de 1. *Migrânea* e para 8.1.7.2 *Cefaleia tardia induzida por CGRP*.

Comentário: Embora a 8.1.7.2 *Cefaleia tardia induzida por CGRP* ocorra somente em um indivíduo afetado por 1. *Migrânea* e fenomenologicamente se assemelhe a esse tipo de cefaleia, presume-se que possui mecanismo diferente.

8.1.8 Cefaleia atribuída a agente pressórico agudo exógeno

Descrição: Cefaleia ocorrendo durante e causada por aumento agudo da pressão arterial induzido por um agente pressórico exógeno.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um aumento agudo da pressão arterial ocorreu após a administração de um agente pressórico exógeno
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia ocorreu dentro de uma hora após a administração do agente pressórico
 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após o término da administração do agente pressórico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

8.1.9 Cefaleia atribuída ao emprego ocasional de medicamento não utilizado para cefaleia

Descrição: Cefaleia ocorrendo como um evento adverso agudo após o uso ocasional de um medicamento utilizado com outros fins que não o tratamento de cefaleia.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma ou mais doses de medicamento foram ingeridas com outros fins que não o tratamento de cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de minutos a horas após o uso
 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após o término do uso
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A 8.1.9 *Cefaleia atribuída ao emprego ocasional de medicamento não utilizado para cefaleia* tem sido relatada com um evento adverso após o uso de muitos fármacos. Os seguintes são os mais comumente incriminados: atropina, digitálicos, dissulfiram, hidralazina, imipramina, nicotina, nifedipino, nimodipino, sildenafil.

As características da cefaleia não estão muito bem definidas na literatura e provavelmente dependem do fármaco, mas na maioria dos casos a cefaleia é dolente, contínua, difusa e de intensidade moderada a forte.

8.1.10 Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia

Codificadas em outro local: A cefaleia que se desenvolve como uma complicação do uso excessivo de longo prazo de medicação para tratamento agudo de cefaleia por um indivíduo com cefaleia codificada como 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* ou um dos seus subtipos.

A cefaleia que ocorre durante uma pausa no uso de contraceptivos orais combinados é codificada como 8.3.3 *Cefaleia por supressão de estrogênio*.

Descrição: Cefaleia que se desenvolve como um evento adverso durante o uso prolongado de um medicamento utilizado para outros fins que não o tratamento de cefaleia. Não é necessariamente reversível.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia presente em ≥ 15 dias/mês e preenchendo o critério C
- B. Ocorreu o uso prolongado de um medicamento para outros fins que não o tratamento de cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do uso do medicamento
 - 2. um ou mais dos seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente após um aumento da dose do medicamento
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu após a redução da dose do medicamento
 - c) a cefaleia desapareceu após a interrupção do medicamento
 - d) o medicamento é reconhecidamente capaz de causar cefaleia, ao menos em algumas pessoas, durante o uso prolongado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A dosagem e a duração do uso ou da exposição prolongada que podem resultar em cefaleia variam de medicamento para medicamento. Do mesmo modo, o tempo necessário para o desaparecimento dessa também varia – quando o efeito é reversível.

Os hormônios exógenos, habitualmente utilizados para contracepção ou como terapia de reposição hormonal, não são medicamentos para cefaleia; assim sendo, a 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia* agora engloba a cefaleia que se desenvolve como um efeito adverso durante a terapia hormonal (previamente codificada como 8.1.12 *Cefaleia atribuída a hormônio exógeno*). O uso regular dos hormônios exógenos pode estar associado a um aumento na frequência ou ao surgimento de uma cefaleia semelhante à migrânea ou de outra cefaleia. A regra geral é aplicada, de modo que, quando ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com o uso regular de hormônios exógenos, uma cefaleia é codificada como 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia*. Quando uma cefaleia pré-existente, com as características de uma cefaleia primária, torna-se *crônica* ou *significativamente pior* (geralmente significando um aumento de duas vezes na sua frequência e/ou gravidade), em estreita relação temporal com o uso regular de hormônios exógenos, tanto o diagnóstico inicial da cefaleia como o diagnóstico de 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia* devem ser dados. Contudo, a cefaleia que

ocorre apenas durante a pausa no uso do contraceptivo oral combinado é codificada como 8.3.3 *Cefaleia por supressão de estrogênio*.

De outro modo, a 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia* pode ser devida a um efeito farmacológico direto da medicação, tal como vasoconstrição produzindo hipertensão maligna, ou a um efeito secundário tal como hipertensão intracraniana induzida por fármaco. Essa última é uma complicação reconhecida do uso prolongado dos esteroides anabólicos, amiodarona, carbonato de lítio, ácido nalidíxico, terapia de reposição hormonal tireoideia, tetraciclina e minociclina.

8.1.11 *Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a outra substância*

Descrição: Cefaleia que ocorre durante ou logo após o, e é causada pelo, uso ou exposição a uma substância diferente das descritas acima, incluindo substâncias herbáceas, animais, ou outras substâncias orgânicas ou inorgânicas prescritas por médicos ou não médicos, com fins medicinais, embora não licenciadas como produtos medicinais.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ocorreu exposição a uma substância diferente das descritas acima
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 12 horas após a exposição
 - 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após a exposição
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A 8.1.11 *Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a outra substância* inclui a cefaleia causada por substâncias herbáceas, animais ou outras, orgânicas ou inorgânicas, prescritas por médicos ou não médicos com fins medicinais, embora não licenciadas como produtos medicinais. Ela tem sido relatada após a exposição a várias outras substâncias orgânicas e inorgânicas. As seguintes substâncias são as mais comumente incriminadas:

Compostos inorgânicos:

arsênico, borato, bromato, clorato, cobre, iodo, chumbo, lítio, mercúrio, cloridrato de tolazolina.

Compostos orgânicos:

anilina, bálsamo, cânfora, dissulfeto de carbono, tetracloreto de carbono, clordecona, EDTA, heptacloro, sulfeto de hidrogênio, querosene, álcoois de cadeia longa, álcool metílico, brometo de metila, cloreto de metila, iodo metílico, naftaleno, compostos organofosforados (paration, piretrinas).

As características da 8.1.11 *Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a outra substância* não são bem definidas na literatura e quase certamente variam conforme o agente. Na maioria dos casos, ela é maçante, difusa, contínua e de intensidade moderada a forte.

8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos (MOH/CEM)

Termos previamente utilizados: Cefaleia induzida por fármacos, cefaleia por uso inadequado de medicamentos, cefaleia de rebote.

Codificadas em outro local: Pacientes com uma cefaleia primária pré-existente que desenvolvem, em associação com o uso excessivo de medicamentos, um novo tipo de cefaleia ou uma piora significativa da sua cefaleia pré-existente que, em qualquer um dos casos, preenche os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* (ou um dos seus subtipos), devem receber tanto esse diagnóstico como o diagnóstico da cefaleia pré-existente. Os pacientes que preenchem os critérios tanto para 1.3 *Migrânea crônica* como para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* devem receber ambos os diagnósticos.

Descrição: Cefaleia ocorrendo em 15 ou mais dias/mês em um paciente com uma cefaleia primária pré-existente e que se desenvolve como uma consequência do uso excessivo regular de medicamentos sintomáticos ou agudos para cefaleia (em 10 ou mais ou 15 ou mais dias/mês, dependendo do medicamento) por mais de três meses. Habitualmente, mas não invariavelmente, desaparece após a interrupção do uso excessivo.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia ocorrendo em ≥ 15 dias/mês em um paciente com uma cefaleia pré-existente
- B. Uso excessivo regular por >3 meses de um ou mais fármacos que podem ser ingeridos para o tratamento sintomático e/ou agudo de cefaleia¹⁻³
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. Os pacientes devem ser codificados para um ou mais subtipos de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* de acordo com o(s) medicamento(s) específico(s) usado(s) em excesso e os critérios para cada um deles abaixo. Por exemplo, um paciente que preenche os critérios para 8.2.2 *Cefaleia por uso excessivo de triptana* e os critérios para uma das subformas de 8.2.3 *Cefaleia por uso excessivo de analgésico não opioide* deve receber ambos os códigos. A exceção ocorre com pacientes que usam em excesso combinações de analgésicos, os quais são codificados como 8.2.5 *Cefaleia por uso excessivo de*

combinação de analgésicos, e não de acordo com cada um dos componentes da combinação de analgésicos.

2. Pacientes que utilizam múltiplos fármacos para o tratamento agudo ou sintomático de cefaleia podem fazê-lo de uma maneira que constitui uso excessivo mesmo que nenhum fármaco individual ou classe de fármacos esteja sendo utilizado em excesso. Tais pacientes devem ser codificados como 8.2.6 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a múltiplas classes de medicamentos não individualmente utilizadas em excesso*.
3. Pacientes que claramente estão utilizando em excesso múltiplos fármacos para o tratamento agudo ou sintomático de cefaleia, mas não são capazes de fornecer um relato adequado dos seus nomes e/ou quantidades, são classificados como 8.2.7 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída ao uso excessivo não especificado ou não verificado de múltiplas classes de fármacos* até que informações mais precisas estejam disponíveis. Em quase todos os casos, isso requer acompanhamento através de um diário.

Comentários: A 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* é uma interação entre um agente terapêutico utilizado excessivamente e um paciente suscetível. Entre aqueles com um diagnóstico prévio de cefaleia primária, a maioria tem 1. *Migrânea* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão* (ou ambas); somente uma pequena minoria tem outras cefaleias primárias como 3.1.2 *Cefaleia em salvas crônica* ou 4.10 *Cefaleia persistente e diária desde o início*.

O diagnóstico de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* é de extrema importância clínica. Evidências epidemiológicas oriundas de muitos países indicam que mais da metade dos indivíduos com cefaleia em 15 ou mais dias/mês apresentam 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*. As evidências clínicas mostram que a maioria dos pacientes com esse transtorno melhora após a descontinuação do medicamento em uso excessivo, assim como também melhora a sua resposta ao tratamento preventivo. O simples aconselhamento sobre as causas e as consequências da 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* é parte essencial do seu manejo e pode ser fornecido com sucesso no cuidado primário. Um folheto explicativo frequentemente é tudo o que é preciso para prevenir ou descontinuar o uso excessivo de medicamentos. A prevenção é especialmente importante no caso dos pacientes propensos à cefaleia frequente.

O comportamento de alguns pacientes com 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* é similar àquele visto em outras dependências químicas, e o escore na Escala de Gravidade de Dependência (SDS) é um preditor significativo do uso excessivo de medicamentos entre os pacientes com cefaleia.

Abaixo, nos critérios para os vários subtipos, o número especificado de dias de uso de medicamento considerado como constituindo uso excessivo é baseado em opinião de especialistas mais do que em evidência formal.

É reconhecido que estudos transversais populacionais estimando a prevalência de 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* podem registrar, em participantes, a coexistência de cefaleia em ³15 dias/mês e o uso excessivo de fármacos para o tratamento agudo e/ou sintomático da cefaleia, mas raramente são capazes de coletar informações sobre cefaleias prévias, duração da cefaleia atual ou do uso excessivo de medicamentos, e/ou que possa apoiar uma presunção de causalidade. Em consequência, qualquer um ou ambos os critérios A e B podem não ser completamente preenchidos. Desde que os critérios não sejam preenchidos para outro diagnóstico da ICHD-3, tais casos devem ser descritos como *provável cefaleia por uso excessivo de medicamentos* (pMOH), embora a ICHD-3 não proporcione um código para tal.

8.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ergotamina

Descrição: Cefaleia ocorrendo em 15 ou mais dias/mês em um paciente com uma cefaleia primária pré-existente e desenvolvendo-se como consequência do uso regular de ergotamina em 10 ou mais dias/mês, por mais de três meses. Habitualmente, mas não invariavelmente, desaparece após a interrupção do uso excessivo.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de ergotamina em ≥ 10 dias/mês, por > 3 meses.

Comentários: A biodisponibilidade dos ergóticos é tão variável que não é possível definir uma dose mínima.

8.2.2 Cefaleia por uso excessivo de triptana

Descrição: Cefaleia ocorrendo em 15 ou mais dias/mês em um paciente com cefaleia primária pré-existente e desenvolvendo-se como consequência de uso regular de uma ou mais triptanas em 10 ou mais dias/mês por mais de três meses. Habitualmente, mas não invariavelmente, desaparece após o uso excessivo ser interrompido.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de uma ou mais triptanas,¹ em qualquer formulação, em ≥ 10 dias/mês, por > 3 meses.

Nota:

1. A(s) triptana(s) será(ão) habitualmente especificada(s) entre parênteses.

Comentário: O uso excessivo de triptanas por indivíduos com 1.1 *Migrânea sem aura* ou 1.2 *Migrânea com aura* pode aumentar a frequência das crises para aquela da 1.3 *Migrânea crônica*. Evidências sugerem que isso ocorre mais cedo com o uso excessivo de triptanas do que com o uso excessivo de ergotamina.

8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésico não opioide

Descrição: Cefaleia ocorrendo em 15 ou mais dias/mês em um paciente com uma cefaleia primária pré-existente e desenvolvendo-se como consequência do uso regular de um ou mais analgésicos não opióides em 15 ou mais dias/mês por mais de três meses. Habitualmente, mas não invariavelmente, desaparece após o uso excessivo ser interrompido.

Comentário: Um paciente que preenche os critérios para mais de uma das subformas de 8.2.3 *Cefaleia por uso excessivo de analgésico não opioide* deve receber todos os códigos aplicáveis.

Muitos pacientes usam mais de um analgésico não opioide: um exemplo comum é o paracetamol (acetaminofeno) e um anti-inflamatório não esteroideal (AINE). Para os propósitos da ICHD-3, todos os analgésicos não opióides são considerados como uma única classe; portanto, um paciente que utiliza mais de um analgésico não opioide cumulativamente, mas não qualquer droga única, em 15 ou mais dias/mês, é codificado como 8.2.3 *Cefaleia por uso excessivo de analgésico não opioide* (com os fármacos individuais especificados individualmente entre parênteses) e não 8.2.6 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a múltiplas classes de medicamentos não individualmente utilizadas em excesso*.

8.2.3.1 Cefaleia por uso excessivo de paracetamol (acetaminofeno)

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de paracetamol em ≥ 15 dias/mês, por > 3 meses.

8.2.3.2 Cefaleia por uso excessivo de anti-inflamatório não esteroideal (AINE)

Codificada em outro local: O ácido acetilsalicílico é um fármaco anti-inflamatório não esteroideal (AINE), mas possui uma atividade outra, única. Consequentemente, a 8.2.3.2.1 *Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico* é codificada como uma subforma separada.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de um ou mais fármacos anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs)¹ (outros que não o ácido acetilsalicílico) em ≥ 15 dias/mês, por >3 meses.

Nota:

- 1. O(s) AINE(s) deve(m) ser especificado(s) entre parênteses.

8.2.3.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de ácido acetilsalicílico em ≥ 15 dias/mês, por >3 meses.

Comentário: O ácido acetilsalicílico é um anti-inflamatório não esteroidal (AINE), possui uma atividade outra, única. Consequentemente, a 8.2.3.2.1 *Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico* é codificada como uma subforma separada.

8.2.3.3 Cefaleia por uso excessivo de outro analgésico não opioide

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de um analgésico não opioide outro que o paracetamol ou os fármacos anti-inflamatórios não esteroidais (incluindo o ácido acetilsalicílico) em ≥ 15 dias/mês, por >3 meses.

8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opioide

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de um ou mais opioides¹ em ≥ 10 dias/mês, por >3 meses.

Nota:

- 1. O(s) opioide(s) deve ser especificado(s) entre parênteses.

Comentário: Estudos prospectivos indicam que os pacientes que fazem uso excessivo de opioides apresentam a maior taxa de recidiva após o tratamento de supressão.

8.2.5 Cefaleia por uso excessivo de combinação de analgésicos¹

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de um ou mais medicamentos analgésicos combinados^{1,2} em ≥ 10 dias/mês, por >3 meses.

Notas:

- 1. O termo *combinação de analgésicos* é usado especificamente para formulações que combinam fármacos de duas ou mais classes, cada um deles com efeito analgésico (p.ex. paracetamol e codeína) ou agindo como adjuvantes (p.ex. cafeína). As formulações que combinam somente dois analgésicos não opioides (tais como ácido acetilsalicílico e paracetamol), sem um adjuvante, não são consideradas combinações de analgésicos, já que, para os propósitos da ICHD-3, ambas as drogas pertencem à mesma classe.
- 2. A(s) combinação(ões) de analgésicos deve(m) ser especificada(s) entre parênteses.

Comentários: Muitas combinações de analgésicos são comercializadas. Elas tendem a ser amplamente utilizadas por pessoas com cefaleia e estão muito comumente implicadas na 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*. Por essa razão, a 8.2.5 *Cefaleia por uso excessivo de combinação de analgésicos* possui uma codificação separada.

As combinações de analgésicos mais comumente utilizadas em excesso são aquelas que combinam analgésicos não opioides com opioides, butalbital e/ou cafeína.

8.2.6 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a múltiplas classes de medicamentos não individualmente utilizadas em excesso

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ingestão regular de qualquer combinação de ergotamina, triptanas, analgésicos não opioides e/ou opioides¹, em um total de ≥ 10 dias/mês, por >3 meses, sem uso excessivo de qualquer fármaco individual ou categoria farmacológica de forma isolada.²

Notas:

- 1. Os fármacos ou classes de fármacos devem ser especificados entre parênteses.
- 2. *Sem uso excessivo de qualquer fármaco individual ou categoria farmacológica de forma isolada* significa que o critério B não foi preenchido para qualquer dos subtipos específicos de 8.2.1 a 8.2.5.

8.2.7 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída ao uso excessivo não especificado ou não verificado de múltiplas classes de fármacos

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Ambos os seguintes:
 1. ingestão regular de qualquer combinação de ergotamina, triptanas, analgésicos não opioides e/ou opioides por um total de ≥ 10 dias/mês, por > 3 meses
 2. a identidade, quantidade e/ou padrão de uso ou uso excessivo dessas classes de fármacos não pode ser estabelecida de forma confiável.

Comentário: Pacientes que claramente estão utilizando em excesso múltiplos medicamentos para o tratamento agudo ou sintomático de cefaleia, mas não são capazes de fornecer um relato adequado de qual, quando ou quanto, são encontrados não infreqüentemente. Embora um registro prospectivo em um diário, ao longo de várias semanas, possa fornecer a informação, também retardaria a supressão das substâncias - a qual é evidentemente necessária.

8.2.8 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos atribuída a outro medicamento

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos*
- B. Uso excessivo regular, em ≥ 10 dias/mês, por > 3 meses, de um ou mais medicamentos diferentes daqueles descritos acima,¹ ingeridos para o tratamento agudo ou sintomático de cefaleia.

Nota:

1. O(s) medicamento(s) deve(m) ser especificado(s) entre parênteses.

8.3 Cefaleia atribuída a supressão de uma substância

Descrição: Cefaleia ocorrendo após e causada pela interrupção do uso de ou exposição a um medicamento ou a outra substância que durou por semanas ou meses.

8.3.1 Cefaleia por supressão de cafeína

Descrição: Cefaleia que se desenvolve dentro de 24 horas após o consumo regular de cafeína excedendo 200 mg/dia por mais de duas semanas, o qual foi interrompido. Desaparece

espontaneamente dentro de sete dias na ausência de consumo adicional.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Consumo de cafeína de > 200 mg/dia por > 2 semanas, o qual foi interrompido ou atrasado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 24 horas após a última ingestão de cafeína
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia é aliviada dentro de uma hora pela ingestão de 100 mg de cafeína
 - b) a cefaleia desapareceu dentro de sete dias após a supressão total da cafeína
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

8.3.2 Cefaleia por supressão de opioide

Descrição: Cefaleia que se desenvolve dentro de 24 horas após o consumo diário de opioide(s) por mais de três meses, o qual foi interrompido. Ela desaparece espontaneamente dentro de 7 dias, na ausência de consumo adicional.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ingestão diária de opioide por > 3 meses, a qual foi interrompida
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de 24 horas após a última ingestão de opioide
 2. a cefaleia desapareceu dentro de sete dias após a supressão total do opioide
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

8.3.3 Cefaleia por supressão de estrogênio

Descrição: Cefaleia ou migrânea que se desenvolve dentro de cinco dias após o consumo diário de estrogênio exógeno por três semanas ou mais, o qual foi interrompido (habitualmente durante o período de pausa da contracepção oral combinada ou após um curso de reposição ou suplementação de estrogênio). Ela desaparece espontaneamente dentro de três dias, na ausência de consumo adicional.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia ou migrânea preenchendo o critério C
- B. Uso diário de estrogênio exógeno por ≥ 3 semanas, o qual tenha sido interrompido
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:

1. a cefaleia ou migrânea desenvolveu-se dentro de cinco dias após o último uso de estrogênio
 2. a cefaleia ou migrânea desapareceu dentro de três dias após o seu início
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A supressão de estrogênio depois da interrupção de um curso de estrogênio exógeno (tal como durante o período da pausa da contracepção oral combinada ou após um curso de reposição ou suplementação de estrogênio) pode induzir cefaleia e/ou migrânea.

8.3.4 Cefaleia atribuída à supressão do uso crônico de outra substância

Descrição: Cefaleia ocorrendo após e causada pela interrupção do uso crônico de ou exposição a um medicamento ou substância diferente daqueles descritos acima.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ingestão diária de uma substância diferente daquelas descritas acima por >3 meses, a qual foi interrompida
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com a supressão do uso da substância
 2. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após a supressão total do uso da substância
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Tem sido sugerido, mas sem evidência suficiente, que a supressão do uso crônico das seguintes substâncias pode causar cefaleia: corticosteroides, antidepressivos tricíclicos, inibidores seletivos da recaptção da serotonina (ISRSs) e anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs).

Pode haver outras substâncias que ainda não foram reconhecidas.

Bibliografia

8.1 Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a uma substância

Altura BM, Altura BT and Gebrewold A. Alcohol induced spasm of cerebral blood vessels. *J Ment Sci* 2000; 104: 972–999.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Nitric oxide-induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000; 123: 1830–1837.

Askmark H, Lundberg PO and Olsson S. Drug related headache. *Headache* 1989; 29: 441–444.

Beck HG, Schulze WH and Suter GM. Carbon monoxide—a domestic hazard. *JAMA* 1940; 115: 1.

Birk S, Kruuse C, Petersen KA, et al. The headache-inducing effect

of cilostazol in human volunteers. *Cephalalgia* 2006; 26: 1304–1309.

Bonnet GF and 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, et al. Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris: beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 1996; 47: 679–685.

Cregler LL and Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *N Engl J Med* 1986; 315: 1495–1501.

De Marinis M, Janiri L and Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31: 159–163.

Dhopesh V, Maany I and Herring C. The relationship of cocaine to headache in polysubstance abusers. *Headache* 1991; 31: 17–19.

Dhuna A, Pascual-Leone A and Belgrade M. Cocaine-related vascular headaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 803–806.

Ekblom 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 and 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 and Fremont-Smith F. Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch Neurol Psychiatry* 1924; 11: 164.

Ghose K and Carrol JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine: similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuropsychobiol* 1984; 12: 122–126.

Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J, et al. Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 1989; 38: 17–24.

Krabbe AA and Olesen J. Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 1980; 8: 253–259.

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.

Kruuse C, Thomsen LL, Birk S, et al. Migraine can be induced by sildenafil without changes in middle cerebral artery diameter. *Brain* 2003; 126: 241–247.

Kruuse C, Thomsen LL, Jacobsen TB, et al. 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.

Lassen LH, Thomsen LL and Olesen J. Histamine induces migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of migraine. *Neuroreport* 1995; 6: 1475–1479.

- Leon AS, Hunninghake DB, Bell C, et al. Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Intern Med* 1989; 149: 2318–2324.
- Leone M, Attanasio A, Croci D, et al. The serotonergic agent m-chlorophenylpiperazine induced migraine attacks: a controlled study. *Neurology* 2000; 55: 136–139.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A, et al. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: the depo-oestradial 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.
- Murphree AB, Greenberg LA and 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.
- Pepe G, Castelli M, Nazerian P, et al. Delayed neuropsychological sequelae after carbon monoxide poisoning: predictive risk factors in the Emergency Department. A retrospective study. *Scand J Trauma Resusc Emerg Med* 2011; 19: 16.
- Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA, et al. Aspartame and susceptibility to headache. *N Engl J Med* 1987; 317: 1181–1185.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M, et al. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987; 27: 180–185.
- Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK, et al. A nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994; 1: 71–80.
- 8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos**
- Aaseth K, Grande RB, Benth JŠ, et al. 3-Year followup of secondary chronic headaches. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15: 186–192.
- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E, et al. Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache* 1981; 21: 240–242.
- Andersson PG. Ergotamine headache. *Headache* 1975; 15: 118–121.
- Bigal ME, Rapoport AM, Sheftell FD, et al. Transformed migraine and medication overuse in a tertiary headache centre — clinical characteristics and treatment outcomes. *Cephalalgia* 2004; 24: 483–490.
- 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.
- Find NL, Terlizzi R, Munksgaard SB, et al.; COMOESTAS Consortium. Medication overuse headache in Europe and Latin America: general demographic and clinical characteristics, referral pathways and national distribution of painkillers in a descriptive, multinational, multicenter study. *J Headache Pain* 2016; 17: 20.
- Fritsche G, Frettlöcher J, Hußpitter M, et al. Prevention of medication overuse in patients with migraine. *Pain* 2010; 151: 404–413.
- Gaist D, Hallas J, Sindrup SH, et al. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 1996; 50: 161–165.
- Gaist D, Tsiropoulou 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.
- Grande RB, Aaseth K, Benth JŠ, et al. Reduction in medication-overuse headache after short information. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Neurol* 2011; 18: 129–137.
- Grande RB, Aaseth K, Søltyste Benth J, et al. The Severity of Dependence Scale detects people with medication overuse: the Akershus study of chronic headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 784–789.
- Hering R and Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991; 337: 1442–1443.
- 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, et al. Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *BMJ* 1994; 308: 1573.
- Kristoffersen ES, Straand J, Vetvik KG, et al. Brief intervention for medication-overuse headache in primary care. The BIMOH study: a double-blind pragmatic cluster randomised parallel controlled trial. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015; 86: 505–512.
- Kristoffersen ES, Straand J, Vetvik KG, et al. Brief intervention by general practitioners for medication-overuse headache, follow-up after 6 months: a pragmatic cluster-randomised controlled trial. *J Neurol* 2016; 263: 344–353.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, et al. 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.
- Lundqvist C, Grande RB, Aaseth K, et al. Dependence scores predict prognosis of medication overuse headache: a prospective cohort from the Akershus study of chronic headache. *Pain* 2012; 153: 682–686.
- Nicolodi M, Del Bianco PL and Sicuteri F. The way to serotonergic use and abuse in migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 1997; 17: 79–84.
- Rapoport A, Stang P, Gutterman DL, et al. Analgesic rebound headache in clinical practice: data from a physician survey. *Headache* 1996; 36: 14–19.
- Schnider P, Aull S, Baumgartner C, et al. Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient with-

- drawal: five-year followup. *Cephalalgia* 1996; 16: 481–485.
- Schnider P, Aull S and 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 and Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalalgia* 1981; 1: 29–32.
- 8.3 Cefaleia atribuída a supressão de uma substância**
- Abbott PJ. Caffeine: a toxicological overview. *Med J Aust* 1986; 145: 518–521.
- Epstein MT, Hockaday JM and 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, et al. 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, et al. Withdrawal syndrome after the double-blind cessation of caffeine consumption. *N Engl J Med* 1992; 327: 1109–1114.
- Somerville BW. The role of progesterone in menstrual migraine. *Neurology* 1971; 21: 853–859.
- Somerville BW. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22: 355–365.
- 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.
- Van Dusseldorp M and 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 infecção

- 9.1 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana
 - 9.1.1 Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas
 - 9.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas
 - 9.1.1.2 Cefaleia crônica atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas
 - 9.1.1.3 Cefaleia persistente atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas prévias
 - 9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite virais
 - 9.1.2.1 Cefaleia atribuída a meningite viral
 - 9.1.2.2 Cefaleia atribuída a encefalite viral
 - 9.1.3 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
 - 9.1.3.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
 - 9.1.3.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
 - 9.1.4 Cefaleia atribuída a infecção cerebral localizada
- 9.2 Cefaleia atribuída a infecção sistêmica
 - 9.2.1 Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistêmica
 - 9.2.1.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção bacteriana sistêmica
 - 9.2.1.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção bacteriana sistêmica
 - 9.2.2 Cefaleia atribuída a infecção viral sistêmica
 - 9.2.2.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção viral sistêmica
 - 9.2.2.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção viral sistêmica
 - 9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica
 - 9.2.3.1 Cefaleia aguda atribuída a outra infecção sistêmica
 - 9.2.3.2 Cefaleia crônica atribuída a outra infecção sistêmica

Codificadas em outro local:

Cefaleias atribuídas a infecções extracranianas da cabeça (tais como infecções dos ouvidos, olhos e seios paranasais) são classificadas como tipos ou subtipos de 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical.*

Comentários gerais

A tríade de cefaleia, febre e náusea/vômitos é altamente sugestiva de 9. *Cefaleia atribuída a infecção.* A probabilidade aumenta quando letargia e convulsões também são parte do quadro clínico.

Cefaleia primária, secundária ou ambas? As regras gerais para atribuição a outro transtorno aplicam-se a 9. *Cefaleia atribuída a infecção.*

1. Quando uma *cefaleia nova* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com uma infecção, ela é codificada como uma cefaleia secundária atribuída àquela infecção. Isso permanece verdadeiro quando a nova cefaleia possui as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Parte Um da ICHD-3.
2. Quando uma cefaleia *pré-existente*, com as características de uma cefaleia primária, torna-se *crônica* ou *piora significativamente* (significando habitualmente um aumento de duas ou mais vezes na sua frequência e/ou gravidade), em estreita relação temporal com uma infecção, tanto o diagnóstico inicial de cefaleia como o diagnóstico de 9. *Cefaleia atribuída a infecção* (ou um dos seus tipos ou subtipos) devem ser dados, contanto que haja evidência de boa qualidade de que o transtorno pode causar cefaleia.

Aguda, crônica ou persistente? A 9. *Cefaleia atribuída a infecção* é habitualmente a consequência de uma infecção ativa, desaparecendo dentro de três meses após a erradicação da infecção. Em alguns casos, dependendo do agente patogênico, a infecção não pode ser tratada efetivamente e permanece ativa. A cefaleia pode não ceder nesses casos porque a causa permanece presente; depois de três meses, tanto a infecção como a cefaleia passam a ser referidas como *crônicas*.

Em outros casos, mais raros, a infecção desaparece ou é erradicada, porém a cefaleia não desaparece; depois de três meses, tal cefaleia é denominada *persistente* (em consonância com outras cefaleias secundárias).

Do mesmo modo, subformas de cefaleia *agudas* e *crônicas* atribuídas a infecção *ativa ou recente* foram definidas, em contraste, em alguns casos, com as subformas *persistentes* de cefaleia *pós-infecciosa* (veja, por exemplo, 9.1.1.1 *Cefaleia aguda atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas*, 9.1.1.2 *Cefaleia crônica atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas* e 9.1.1.3 *Cefaleia persistente atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas prévias*). O objetivo é distinguir e manter separados dois mecanismos causais provavelmente diferentes e duas diferentes abordagens para o manejo.

Introdução

A cefaleia é um acompanhamento comum de infecções virais sistêmicas como a gripe (*influenza*). Também é comum na sepse. Mais raramente, pode acompanhar outras infecções sistêmicas.

Em infecções intracranianas, a cefaleia é habitualmente 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 estado mental alterado e sensação geral de doença e/ou febre devem direcionar a atenção no sentido de uma infecção intracraniana, mesmo na ausência de rigidez nuchal.

Infelizmente não há bons estudos prospectivos sobre as cefaleias associadas a infecção intracraniana; quando faltam evidências, os critérios diagnósticos para alguns dos subtipos de 9.1 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana* são ao menos parcialmente dependentes de consenso de *experts*, incluindo as visões de *experts* em neuroinfecção.

Os critérios gerais para este capítulo, adotados tanto quanto possível, são os seguintes:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma infecção, ou sequela de uma infecção, reconhecida capaz de causar cefaleia, foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infecção
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da infecção
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou a resolução da infecção
 - c) a cefaleia possui as características típicas para a infecção
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

9.1 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana*

Descrição: Cefaleia de duração variável - e persistente, em raros casos - causada por uma infecção intracraniana bacteriana, viral, fúngica ou outra infecção parasitária ou por uma sequela de qualquer uma dessas.

9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas*

Descrição: Cefaleia de duração variável causada por meningite ou meningoencefalite bacterianas. Pode desenvolver-se em um contexto de sintomas semelhantes aos de uma gripe leve. É tipicamente aguda e associada a rigidez cervical, náusea, febre e alterações do estado mental e/ou outros sintomas e/ou sinais neurológicos. Na maioria dos casos, ela desaparece uma vez que a infecção tenha sido erradicada, mas, raramente, torna-se persistente.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia de qualquer duração preenchendo o critério C
- B. Meningite bacteriana ou meningoencefalite bacteriana foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:

- 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da meningite bacteriana ou meningoencefalite bacteriana
- 2. a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da meningite bacteriana ou da meningoencefalite bacteriana
- 3. a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora da meningite bacteriana ou da meningoencefalite bacteriana
- 4. a cefaleia possui uma das ou ambas as seguintes características:
 - a) holocraniana
 - b) localizada na região nugal e associada a rigidez cervical
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A cefaleia é o sintoma mais comum e pode ser o primeiro sintoma dessas infecções. Deve-se suspeitar de 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas* sempre que a cefaleia estiver associada a febre, estado mental alterado (incluindo vigilância prejudicada), déficits neurológicos focais ou crises epiléticas generalizadas. No caso da encefalite, os déficits associados incluem distúrbios da fala ou da audição, visão dupla, perda da sensibilidade em algumas partes do corpo, fraqueza muscular, paralisia parcial nos braços e nas pernas, alucinações, alterações da personalidade, capacidade de julgamento prejudicada, perda da consciência, demência grave repentina e/ou perda de memória.

Não obstante, na maioria dos casos de infecção bacteriana intracraniana é extremamente difícil distinguir o envolvimento puramente meníngeo do envolvimento puramente encefálico. Além disso, essa distinção não leva a diferentes abordagens da avaliação ou da escolha do tratamento. Sendo assim, a cefaleia atribuída a meningite bacteriana e a cefaleia atribuída a encefalite bacteriana são incluídas em uma única entidade em 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas*.

Diversas bactérias podem causar meningite e/ou encefalite, incluindo *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* e *Listeria monocytogenes*. O *background* imunológico é muito importante, pois a imunossupressão (devido ao HIV ou a tratamentos imunossupressivos crônicos pós-transplante ou outros) influencia os perfis clínicos, biológicos e de suscetibilidade.

A estimulação direta dos terminais sensoriais localizados nas meninges, pela infecção bacteriana, causa o início da cefaleia. Produtos bacterianos (toxinas), mediadores de inflamação como bradicinina, prostaglandinas e citocinas e outros agentes liberados pela inflamação não somente causam dor diretamente, mas também induzem sensibilização a dor e liberação de neuropeptídeos. No caso da encefalite, a pressão intracraniana aumentada também pode ter um papel como causa da cefaleia.

Na maioria dos casos, a cefaleia entra em remissão com a resolução da infecção. No entanto, a infecção pode permanecer ativa por meses, levando a uma cefaleia crônica. Em uma minoria dos casos, a cefaleia persiste por mais de três meses após a resolução da infecção causal. Três subformas distintas de 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas* são portanto descritas abaixo, porque a patofisiologia e o tratamento são diferentes, dependendo da infecção ter sido completamente erradicada ou permanecer ativa.

9.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas* e o critério C abaixo
- B. A cefaleia tem estado presente por <3 meses.

9.1.1.2 Cefaleia crônica atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas* e o critério C abaixo
- B. A meningite bacteriana ou a meningoencefalite bacteriana permanece ativa¹ ou desapareceu dentro dos últimos três meses
- C. A cefaleia tem estado presente por >3 meses.

Nota:

1. Demonstrado por realce focal ou multifocal pelo contraste na IRM e/ou persistência de pleocitose no líquido cefalorraquidiano (LCR) com ou sem evidência de dano à barreira hematoencefálica.

9.1.1.3 Cefaleia persistente atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas prévias

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo previamente os critérios para 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas* e preenchendo o critério C abaixo
- B. A meningite bacteriana ou a meningoencefalite bacteriana já desapareceu
- C. A cefaleia tem persistido por >3 meses após a resolução da meningite bacteriana ou da meningoencefalite bacteriana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite virais

Descrição: Cefaleia causada por meningite viral ou encefalite viral, tipicamente com rigidez cervical e febre e variavelmente associada, de acordo com a extensão da infecção, a sintomas e/ou sinais neurológicos, incluindo alterações do estado mental.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Meningite viral ou encefalite viral foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da meningite viral ou da encefalite viral
 2. a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da meningite viral ou da encefalite viral
 3. a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora da meningite viral ou da encefalite viral
 4. a cefaleia possui uma das ou ambas as seguintes características:
 - a) holocraniana
 - b) localizada na região nugal e associada a rigidez cervical
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Deve-se suspeitar de 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite virais* sempre que a cefaleia estiver associada a febre, rigidez cervical, sensibilidade à luz e náusea e/ou vômitos.

Enquanto os enterovírus respondem pela maioria dos casos de 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite virais*, uma variedade de outros agentes virais podem também ser responsáveis: arbovírus, poliovírus, ecovírus, coxsackievírus, herpes simples, varicela zoster, adenovírus, caxumba e outros. A reação em cadeia da polimerase (PCR) no líquido cefalorraquidiano (LCR) dá o diagnóstico específico na maioria dos casos. Uma PCR positiva no LCR para o vírus herpes simples (HSV) tipo 1 ou 2 e a sorologia para o DNA dos vírus HSV-1 e HSV-2 presumem o diagnóstico de encefalite por herpes simples. Em alguns casos, a PCR no LCR é positiva para o vírus herpes humano (HHV) do tipo 6 ou 7. Tem sido documentado que a sensibilidade da PCR é reduzida em mais da metade quando o teste é realizado uma semana após o início dos sintomas, causando falsos negativos. Quando a PCR realizada após uma semana é negativa, o diagnóstico pode ser feito com base em uma alteração na relação anticorpos LCR/anticorpos sangue.

Assim como com a infecção bacteriana intracraniana, pode ser difícil em uma infecção viral distinguir o envolvimento puramente das meninges do envolvimento pura-

mente do encéfalo. Estabelecer e manter essa distinção é, no entanto, importante, porque as duas condições diferem no que concerne ao prognóstico, sendo a perspectiva pior com o envolvimento encefálico. Por essa razão, critérios separados são dados para 9.1.2.1 *Cefaleia atribuída a meningite viral* e 9.1.2.2 *Cefaleia atribuída a encefalite viral*.

Também diferentemente de 9.1.1 *Cefaleia atribuída a meningite ou meningoencefalite bacterianas*, uma subforma pós-infecciosa persistente de 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite virais* não possui embasamento em evidências e, por isso, não foi contemplada.

9.1.2.1 Cefaleia atribuída a meningite viral

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite virais*
- B. A neuroimagem mostra exclusivamente o realce das leptomeninges.

9.1.2.2 Cefaleia atribuída a encefalite viral

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.2 *Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite virais*
- B. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. a neuroimagem mostra edema cerebral difuso ou multifocal¹
 2. ao menos um dos seguintes:
 - a) estado mental alterado
 - b) déficits neurológicos focais
 - c) crises epiléticas.

Nota:

1. Pode também haver realce leptomeníngeo associado.

Comentários: A dor é habitualmente difusa, com o foco nas áreas frontais e/ou retro-orbitais, intensa ou extremamente intensa, de natureza latejante ou em pressão.

A 9.1.2.2 *Cefaleia atribuída a encefalite viral* deve ser suspeitada sempre que a cefaleia estiver associada a estado mental alterado (incluindo vigilância prejudicada), déficits neurológicos focais e/ou crises epiléticas. Outros déficits neurológicos comumente associados são os distúrbios da fala ou da audição, visão dupla, perda da sensibilidade em algumas partes do corpo, fraqueza muscular, paralisia parcial dos braços e pernas, ataxia, alucinações, alterações da personalidade e perda da consciência e/ou da memória.

9.1.3 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária

Descrição: Cefaleia de duração variável causada por uma infecção intracraniana, fúngica ou por outra infecção parasitária. Ela é habitualmente observada em um contexto de imunossupressão congênita ou adquirida. Na maioria dos casos, ela desaparece uma vez que a infecção tenha sido erradicada; raramente, torna-se persistente.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
 2. a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da infecção intracraniana intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
 3. a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora da infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
 4. a cefaleia desenvolve-se progressivamente¹ e possui uma das ou ambas as seguintes características:
 - a) holocraniana
 - b) localizada na região nugal e associada a rigidez cervical
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

1. Os sintomas clínicos tendem a evoluir ao longo de semanas, em paralelo com o nível da imunossupressão.
2. O diagnóstico precoce é melhor realizado por TC ou RM.

Comentários: Deve-se suspeitar de 9.1.3 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária* sempre que a cefaleia em um indivíduo imunocomprometido está associada a febre, estado mental progressivamente alterado (incluindo vigilância prejudicada) e/ou déficits neurológicos focais múltiplos de intensidade progressivamente maior, e a neuroimagem mostra realce das leptomeninges e/ou edema cerebral difuso.

Os fungos que podem causar meningite e/ou encefalite incluem *Candida*, *Aspergillus* e *Cryptococcus neoformans*; e dentre os parasitas encontra-se o toxoplasma. Além da cultura do líquido cefalorraquidiano (LCR) e investigações de PCR no LCR, outros testes do LCR e do sangue incluem a detecção direta (detecção citológica, visualização microscópica, cultura e identificação de elementos fúngicos nos materiais biológicos sob observação) e indireta (identificação de um antígeno ou outro elemento da cápsula) do patógeno. No caso da aspergilose, o antígeno galactomanana pode ser detectado em fluidos

biológicos (soro, líquido de lavagem broncoalveolar ou LCR). Em outras infecções fúngicas sistêmicas, a 1,3-β-D-glucanase sérica pode auxiliar o diagnóstico. O teste com tinta nanquim permite a coloração da cápsula do criptococo.

As infecções fúngicas e parasitárias das meninges ou do encéfalo são quase exclusivamente observadas nos pacientes imunodeprimidos ou nos idosos. Mais especificamente, os seguintes grupos encontram-se em risco:

- 1) pessoas com neutropenia significativa (<500 neutrófilos/mm³)
- 2) pessoas que sofreram enxerto alogênico de células tronco
- 3) pessoas em terapia esteroidal crônica (prednisona 0,3 mg/kg/dia, ou equivalente, por mais de três semanas)
- 4) pessoas com tratamento em andamento ou recente (dentro dos últimos 90 dias) com fármacos imunossupressores (ciclosporina, bloqueadores de TNF, anticorpos monoclonais, análogos de nucleosídeos)
- 5) pessoas com imunodeficiência hereditária grave.

Uma subforma pós-infecciosa persistente de 9.1.3 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária* ocorre, mas não é bem documentada na literatura; ela consta somente no Apêndice, como A9.1.3.3 *Cefaleia persistente atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária prévias*.

9.1.3.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.3 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária* e o critério B abaixo
- B. A cefaleia tem estado presente por <3 meses.

9.1.3.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.1.3 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária* e o critério B abaixo
- B. A cefaleia tem estado presente por >3 meses.

9.1.4 Cefaleia atribuída a infecção cerebral localizada

Descrição: Cefaleia causada por abscesso cerebral, empiema subdural, granuloma infeccioso ou outra lesão infecciosa localizada, habitualmente associada a febre, déficit(s) neu-

rológico(s) focal(is) e/ou estado mental alterado (incluindo vigilância prejudicada).

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma infecção cerebral localizada foi demonstrada por neuroimagem e/ou análise de espécime
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento da infecção cerebral ou levou à sua descoberta
 2. a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a deterioração da infecção cerebral localizada, mostrada por qualquer um dos seguintes:
 - a) piora de outros sintomas e/ou sinais clínicos oriundos da infecção cerebral localizada
 - b) evidência de aumento (ou de ruptura, no caso de abscesso cerebral) da infecção cerebral localizada
 3. a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora da infecção cerebral localizada
 4. a cefaleia possui ao menos uma das quatro seguintes características:
 - a) aumento gradual da intensidade, ao longo de várias horas ou dias, para moderada ou intensa
 - b) agravada por esforço ou outra manobra de Valsalva
 - c) acompanhada por febre, náusea e/ou vômito
 - d) unilateral e ipsilateral à infecção cerebral localizada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Os abscessos cerebrais são habitualmente causados por bactérias anaeróbias ou, algumas vezes, bactérias mistas, frequentemente incluindo estreptococos anaeróbios ou bacteroides. Os estafilococos são comuns após trauma craniano, neurocirurgia ou endocardite. As enterobactérias são comuns nas infecções crônicas da orelha. Os fungos (p.ex., *Aspergillus*) e os protozoários (p.ex., *Toxoplasma gondii*, particularmente nos pacientes infectados com HIV) podem causar abscessos.

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

Os granulomas cerebrais têm sido associados a cisticercose, sarcoidose, toxoplasmose e aspergilose.

Os mecanismos causando 9.1.4 *Cefaleia atribuída a infecção cerebral localizada* incluem a compressão direta, irritação das estruturas meníngeas e/ou arteriais, pressão intracraniana aumentada e febre. A cefaleia atribuída a empiema subdural é particularmente associada a febre e a sintomas e/ou sinais clínicos de irritação meníngea e de pressão intracraniana aumentada.

9.2 Cefaleia atribuída a infecção sistêmica

Codificada em outro local: A cefaleia atribuída a meningite ou encefalite acompanhando uma infecção sistêmica deve ser codificada de acordo como 9.1 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana*.

Descrição: Cefaleia de duração variável causada por infecção sistêmica, habitualmente acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos da infecção.

Comentários: A cefaleia nas infecções sistêmicas é habitualmente um sintoma relativamente pouco notado e que não auxilia o diagnóstico. Essas condições são na sua maioria dominadas por febre, mal-estar geral e outros sintomas sistêmicos. No entanto, algumas infecções sistêmicas, particularmente a gripe (*influenza*), têm a cefaleia como um sintoma proeminente, junto com a febre e outros. Quando a infecção sistêmica é acompanhada por meningite ou encefalite, qualquer cefaleia atribuída à infecção deve ser codificada para esses transtornos, como um subtipo ou subforma de 9.1 *Cefaleia atribuída a infecção intracraniana*.

Nas doenças infecciosas, a cefaleia comumente coexiste com a febre e pode ser dependente dela; mas a cefaleia também pode ocorrer na ausência da febre. A natureza exata desses mecanismos permanece por ser investigada. Enquanto isso, a grande variabilidade na sua propensão de causar cefaleia indica que as infecções sistêmicas não têm esse efeito simplesmente através da febre e de elementos pirógenos exógenos ou endógenos. Os mecanismos causadores da cefaleia incluem efeitos diretos dos próprios microorganismos. Várias células estão provavelmente envolvidas (microglia ativada e macrófagos monocíticos, astrócitos ativados e células endoteliais e da barreira hematoencefálica), junto a vários mediadores imunoinflamatórios (citocinas, glutamato, sistema COX-2/PGE2, sistema NO-iNOS e sistema de espécies reativas de oxigênio).

9.2.1 Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistêmica

Descrição: Cefaleia causada por e ocorrendo em associação a outros sintomas e/ou sinais clínicos de uma infecção bacteriana sistêmica, na ausência de meningite ou meningoencefalite.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia de qualquer duração preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
 1. uma infecção bacteriana sistêmica foi diagnosticada
 2. nenhuma evidência de envolvimento meningítico ou meningoencefálico
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:

1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infecção bacteriana sistêmica
2. a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da infecção bacteriana sistêmica
3. a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução da infecção bacteriana sistêmica
4. a cefaleia possui uma das ou ambas as seguintes características:
 - a) dor difusa
 - b) intensidade moderada ou forte
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

9.2.1.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção bacteriana sistêmica

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2.1 *Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistêmica* e o critério B abaixo
- B. A cefaleia tem estado presente por <3 meses.

9.2.1.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção bacteriana sistêmica

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2.1 *Cefaleia atribuída a infecção bacteriana sistêmica* e o critério B abaixo
- B. A cefaleia tem estado presente por >3 meses.

9.2.2 Cefaleia atribuída a infecção viral sistêmica

Descrição: Cefaleia causada por e ocorrendo em associação a outros sintomas e/ou sinais clínicos de uma infecção viral sistêmica, na ausência de meningite ou encefalite.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia de qualquer duração, preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
 1. uma infecção viral sistêmica foi diagnosticada
 2. nenhuma evidência de envolvimento meningítico ou encefalítico
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infecção viral sistêmica
 2. a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da infecção viral sistêmica
 3. a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução da infecção viral sistêmica

4. a cefaleia possui uma das ou ambas as seguintes características:
 a) dor difusa
 b) intensidade moderada ou forte
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

9.2.2.1 Cefaleia aguda atribuída a infecção viral sistêmica

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2.2 *Cefaleia atribuída a infecção viral sistêmica* e o critério B abaixo
 B. A cefaleia tem estado presente por <3 meses.

9.2.2.2 Cefaleia crônica atribuída a infecção viral sistêmica

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2.2 *Cefaleia atribuída a infecção viral sistêmica* e o critério C abaixo
 B. A infecção viral sistêmica permanece ativa ou desapareceu dentro dos últimos três meses
 C. A cefaleia tem estado presente por >3 meses.

9.2.3 Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica

Descrição: Cefaleia causada por e ocorrendo em associação a outros sintomas e/ou sinais clínicos de uma infecção fúngica sistêmica ou infestação por protozoários ou outros parasitas, na ausência de meningite ou meningoencefalite.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
 B. Ambos os seguintes:
 1. uma infecção fúngica sistêmica ou infestação por protozoários ou outros parasitas foi diagnosticada
 2. nenhuma evidência de envolvimento meningítico ou meningoencefálico
 C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infecção ou infestação sistêmica
 2. a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da infecção ou infestação sistêmica
 3. a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora da infecção ou infestação sistêmica
 4. a cefaleia possui uma das ou ambas as seguintes características:
 a) dor difusa
 b) intensidade moderada ou forte
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Esse é um grupo heterogêneo e mal definido de infecções sistêmicas, mais frequentemente observadas em paciente imunossuprimidos ou em áreas geográficas específicas.

Os fungos mais comumente envolvidos são os fungos patogênicos (*Cryptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum* e *Coccidioides immitis*) e os fungos oportunistas (espécies de *Candida*, espécies de *Aspergillus* e outros). Dentre os protozoários, as infestações por *Pneumocystis carinii* e *Toxoplasma gondii* podem estar associadas a cefaleia. Cefaleia também tem sido relatada em associação ao nematódeo *Strongyloides stercoralis*.

9.2.3.1 Cefaleia aguda atribuída a outra infecção sistêmica

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2.3 *Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica* e o critério B abaixo
 B. A cefaleia tem estado presente por <3 meses.

9.2.3.2 Cefaleia crônica atribuída a outra infecção sistêmica

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 9.2.3 *Cefaleia atribuída a outra infecção sistêmica* e o critério B abaixo
 B. A cefaleia tem estado presente por >3 meses.

Bibliografia

9.1 Cefaleia atribuída a infecção 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 bacterianas

Bohr V, Hansen B, Kjersén H, et al. Sequelae from bacterial meningitis and their relation to the clinical condition during acute illness, based on 667 questionnaire returns. Part II of a three part series. *J Infect* 1983; 7: 102–110.

Brooks RG, Licita CM and Peacock MG. Encephalitis caused by *Coxiella burnetii*. *Ann Neurol* 1986; 20: 91–93.

- Drexler ED. Severe headaches. 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, et al. 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, et al. 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. *N Engl J Med* 2004; 351: 1849–1859.
- Zhang SR, Zhang YS and Zhao XD. [Tuberculous meningitis with hydrocephalus: a clinical and CT study]. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi* 1989; 28: 202–204, 205.
- 9.1.2 Cefaleia atribuída a meningite ou encefalite virais**
- 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.
- Domachowske 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. *Open J Met* 1988; 86: 533–540.
- Kennedy PG, Adams IH, Graham DI, et al. A clinicopathological 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: 206–234.
- Poneprasert B. Japanese encephalitis in children in northern Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 1989; 20: 599–603.
- Poulidakos PJ, Sergi EE, Margaritis AS, et al. A case of recurrent benign lymphocytic (Mollaret's) meningitis and review of the literature. *J Infect Public Health* 2010; 3: 192–195.
- Saged JI, Weinstein Mo and Miller DC. Chronic encephalitis possibly due to herpes simplex virus: two cases. *Neurology* 1985; 35: 1470–1472.
- Sauerbrei A and Wutzler P. Laboratory diagnosis of central nervous system infections caused by herpesviruses. *J Clin Virol* 2002; 25(Suppl 1): S45–S51.
- Singer JI, Maur PR, Riley JP, et al. 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 infecção intracraniana fúngica ou outra infecção 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-b-D-glucan for pneumocystis jiroveci pneumonia, invasive candidiasis, and invasive aspergillosis: systematic review and meta-analysis. *J Clin Microbiol* 2012; 50: 7–15.
- Patil SA, Katyayani S and Arvind N. Significance of antibody detection in the diagnosis of cryptococcal meningitis. *J Immunoassay Immunochem* 2012; 33: 140–148.
- Prandota J. Recurrent headache as the main symptom of acquired cerebral toxoplasmosis in nonhuman immunodeficiency virus-infected subjects with no lymphadenopathy: the parasite may be responsible for the neurogenic inflammation postulated as a cause of different types of headaches. *Am J Ther* 2007; 14: 63–105.
- Singh RR, Chaudhary SK, Bhatta NK, et al. Clinical and etiological profile of acute febrile encephalopathy in eastern Nepal. *Indian J Pediatr* 2009; 76: 1109–1111.
- 9.1.4 Cefaleia atribuída a infecção 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, et al. 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. *Ochsner J* 2014; 14: 188–194.
- Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN, et al. Brain abscess: recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985; 78: 704–707.
- Hodges J, Anslow 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. *Acta 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.
- Yıldırım 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 infecção sistêmica

- 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: 981–989.
- De Marinis M and Welch KM. Headache associated with non-cephalic 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: 6–12.
- Leligowicz 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 latest newcomer. *Front Microbiol* 2016; 7: 496.

10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase

- 10.1 Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia
 - 10.1.1 Cefaleia da altitude elevada
 - 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-eclâmpsia ou eclâmpsia
 - 10.3.5 Cefaleia atribuída a disreflexia autonômica
- 10.4 Cefaleia atribuída ao hipotireoidismo
- 10.5 Cefaleia atribuída ao jejum
- 10.6 Cefalalgia cardíaca
- 10.7 Cefaleia atribuída a outro transtorno da homeostase

Codificada em outro local

7.1.2 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólicas, tóxicas ou hormonais.

Comentário geral

Primária, secundária ou ambas? As regras gerais para atribuição a outro transtorno aplicam-se a 10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase.

1. Quando uma *cefaleia nova* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um transtorno da homeostase, ela é codificada como uma cefaleia secundária atribuída àquele transtorno. Isso permanece verdadeiro quando a nova cefaleia possui as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Parte Um da ICHD-3.
2. Quando uma *cefaleia pré-existente*, com as características de uma cefaleia primária torna-se *crônica* ou *piora significativamente* (significando habitualmente um aumento de duas vezes ou mais na sua frequência e/ou gravidade) em estreita relação temporal com um transtorno da homeostase, tanto o diagnóstico inicial de cefaleia como o diagnóstico de 10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase (ou um dos seus tipos ou subtipos) devem ser dados, contanto que haja evidência de boa qualidade de que o transtorno pode causar cefaleia.

Introdução

Os mecanismos por trás da causalidade dos diferentes tipos de 10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase são variados. Contudo, é possível estabelecer critérios diagnósticos gerais, aplicáveis na maioria dos casos, como segue:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um transtorno da homeostase reconhecidamente capaz de causar cefaleia foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno da homeostase
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora do transtorno da homeostase
 - b) a cefaleia melhorou significativamente após a resolução do transtorno da homeostase
 3. a cefaleia possui características típicas para o transtorno da homeostase
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

10.1 Cefaleia atribuída a hipóxia e/ou hipercapnia

Descrição: Cefaleia causada pela hipóxia e/ou hipercapnia e ocorrendo em condições de exposição a uma delas ou a ambas.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Exposição a condições de hipóxia e/ou hipercapnia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a exposição
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a exposição crescente à hipóxia e/ou hipercapnia
 - b) a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora na hipóxia e/ou hipercapnia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

10.1.1 Cefaleia da altitude elevada

Descrição: Cefaleia, habitualmente bilateral e agravada pelo esforço, causada por ascensão acima de 2500 metros. Ela desaparece espontaneamente dentro de 24 horas após a descida.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ocorreu subida a altitude acima de 2500 metros
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a ascensão
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a ascensão contínua
 - b) a cefaleia desapareceu dentro de 24 horas após a descida abaixo dos 2500 metros
 - 3. a cefaleia tem ao menos duas das três seguintes características:
 - a) localização bilateral
 - b) intensidade fraca ou moderada
 - c) agravada por esforço, movimento, prensa abdominal, tosse e/ou curvar-se
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A 10.1.1 *Cefaleia da altitude elevada* é uma complicação frequente da ascensão à altitude, ocorrendo em mais de 30% dos montanhistas. Os fatores de risco incluem um histórico de 1. *Migrânea*, baixa saturação de oxigênio arterial, alto grau percebido de esforço, restrições no fluxo venoso e baixa ingestão de fluidos (<2 litros em 24 horas).

A maioria dos casos de 10.1.1 *Cefaleia da altitude elevada* responde a analgésicos simples, como o paracetamol (acetaminofeno) ou ibuprofeno. No entanto, o mal agudo da montanha consiste de cefaleia ao menos moderada combinada com um ou mais dos seguintes sintomas: náusea, anorexia, fadiga, fotofobia, tontura e distúrbios do sono. A acetazolamida (125 mg, duas ou três vezes ao dia) e esteroides podem reduzir a suscetibilidade ao mal agudo da montanha. Outras estratégias preventivas incluem dois dias de aclimação antes do engajamento em esforços extenuantes em altitudes elevadas, ingestão liberal de fluidos e evitar o álcool.

Morar em altitudes acima de 1000 metros aumenta não somente a prevalência, mas também a gravidade dos sintomas de 1. *Migrânea*. Os mecanismos são desconhecidos e provavelmente não relacionados àqueles de 10.1.1 *Cefaleia da altitude elevada*.

10.1.2 Cefaleia atribuída a viagem de avião

Descrição: Cefaleia, frequentemente forte, habitualmente unilateral e periocular e sem sintomas autonômicos, ocorrendo durante e causada por viagem de avião. Ela desaparece após o pouso.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos dois episódios de cefaleia preenchendo o critério C
- B. O paciente está viajando de avião

- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se durante uma voo de avião
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou em relação temporal com a subida do avião após a decolagem e/ou a descida antes do pouso
 - b) a cefaleia melhorou espontaneamente dentro de 30 minutos após a subida ou a descida do avião estarem concluídas
 - 3. a cefaleia é forte, com ao menos duas das três seguintes características:
 - a) localização unilateral¹
 - b) localização orbitofrontal²
 - c) qualidade em golpe ou facada³
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.⁴

Notas:

- 1. A mudança de lado entre diferentes voos ocorre em cerca de 10% dos casos.
- 2. O alastramento parietal pode ocorrer.
- 3. Pulsação (latejamento) também pode ser observada.
- 4. A sinusopatia, em particular, deve ser excluída.

Comentários: Um levantamento escandinavo recente indicou que até 8,3% dos viajantes aéreos experimentam 10.1.2 *Cefaleia atribuída a viagem de avião*. Ela ocorre durante o pouso em mais de 90% dos casos.

Os sintomas acompanhantes são relatados em até 30% dos casos. Os mais frequentes são inquietação e lacrimejamento unilateral; outros sintomas parassimpáticos localizados, náusea ou foto/fonofobia, têm sido descritos em menos de 5% dos casos.

Uma proporção de indivíduos experimentando a 10.1.2 *Cefaleia atribuída a viagem de avião* relatam uma cefaleia semelhante durante mergulho livre (com *snorkel*) e/ou descida rápida de montanha, sugerindo que essas cefaleias são devidas ao desequilíbrio entre as pressões intra sinusal e externa do ar.

10.1.3 Cefaleia do mergulho

Codificadas em outros locais: 1. *Migrânea*, 2. *Cefaleia do tipo tensão*, 4.2 *Cefaleia primária do exercício*, 4.5 *Cefaleia por estímulo frio*, 4.6.1 *Cefaleia por compressão externa* e 11.2.1 *Cefaleia cervicogênica* podem ocorrer durante um mergulho. Nesses casos, o mergulho deve ser considerado mais um fator precipitante do que a causa, e, de acordo com isso, a cefaleia deve ser codificada para esses transtornos.

É sabido que o mergulho é uma causa de dissecação das artérias carótida ou vertebrais cervicais. A cefaleia que ocorre como resultado deve ser codificada como 6.5.1.1 *Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral*.

Descrição: Cefaleia causada por mergulho a uma profundidade maior que 10 metros, ocorrendo durante o mergulho mas frequentemente intensificada na volta à superfície, na ausência de doença da descompressão. É habitualmente acompanhada por sintomas de intoxicação por dióxido de carbono (CO₂). Ela desaparece rapidamente com oxigênio ou espontaneamente, se esse não é dado, dentro de três dias após o fim do mergulho.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
 - 1. o paciente está mergulhando a uma profundidade > 10 metros
 - 2. não há evidência da doença da descompressão
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos um dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se durante o mergulho
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou com a continuação do mergulho
 - b) qualquer um dos seguintes:
 - i. a cefaleia desapareceu espontaneamente dentro de três dias após a conclusão do mergulho
 - ii. a cefaleia remitiu dentro de 1 hora após o tratamento com oxigênio a 100%
 - 3. ao menos um dos seguintes sintomas de intoxicação por CO₂:
 - a) confusão mental
 - b) tontura
 - c) incoordenação motora
 - d) dispneia
 - e) rubor facial
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Há evidências de que a hipercapnia, na ausência de hipoxia, está associada à cefaleia. A hipercapnia (pressão arterial de CO₂ >50 mmHg) é sabidamente capaz de causar o relaxamento do músculo liso cerebrovascular, levando à vasodilatação intracraniana e ao aumento da pressão intracraniana. O melhor exemplo clínico de cefaleia atribuída à hipercapnia é a 10.1.3 *Cefaleia do mergulho*. O dióxido de carbono (CO₂) pode acumular-se em um mergulhador que intencionalmente prende a sua respiração intermitentemente (“*skip breathing*”), em uma tentativa errônea de economizar o ar, ou realiza respirações superficiais para minimizar as variações de flutuação nas passagens estreitas de um naufrágio ou de uma caverna. Os mergulhadores também podem hipoventilar inadvertidamente quando uma roupa de mergulho ou um colete flutuador muito justos restringe a expansão da parede torácica, ou quando a ventilação é inadequada em resposta ao esforço físico. O exercício extenuante eleva a taxa de produção de CO₂ em mais de 10 vezes, resultando em uma elevação transitória da pCO₂ para >60 mmHg.

A 10.1.3 *Cefaleia do mergulho* habitualmente intensifica-se durante a fase de descompressão do mergulho ou na volta à superfície.

10.1.4 Cefaleia da apneia do sono

Descrição: Cefaleia matinal, habitualmente bilateral e com duração de menos de quatro horas, causada por apneia do sono. O transtorno desaparece com o tratamento bem sucedido da apneia do sono.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia presente no despertar após o sono e preenchendo o critério C
- B. Apneia do sono, com índice de apneia-hipopneia ≥5, foi diagnosticada¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da apneia do sono
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou em paralelo com a piora da apneia do sono
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou entrou em remissão em paralelo com a melhora ou resolução da apneia do sono
 - 3. a cefaleia possui ao menos uma das três seguintes características:
 - a) repete-se em ≥15 dias por mês
 - b) todos os seguintes:
 - i. localização bilateral
 - ii. qualidade em pressão
 - iii. não acompanhada por náusea, fotofobia ou fonofobia
 - c) desaparece dentro de 4 horas
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

- 1. O índice de apneia-hipopneia é calculado dividindo o número de eventos apneicos pelo número de horas de sono (5-15/hora = leve; 15-30/hora = moderado; >30/hora = grave).
- 2. Um diagnóstico definitivo requer uma polissonografia de noite inteira.

Comentários: A 10.1.4 *Cefaleia da apneia do sono* parece ser menos frequente e de duração mais longa do que se acreditava previamente. Embora a cefaleia matinal seja significativamente mais comum em pacientes com apneia do sono do que na população em geral, a cefaleia presente ao despertar é um sintoma inespecífico que ocorre em uma variedade de cefaleias primárias e secundárias, em outras doenças respiratórias relacionadas ao sono que não a apneia do sono (p.ex. síndrome de Pickwick, doença pulmonar obstrutiva crônica)

e em outros transtornos primários do sono, como a síndrome dos movimentos periódicos das pernas durante o sono.

Não está claro o quanto o mecanismo de 10.1.4 *Cefaleia da apneia do sono* está relacionada à hipoxia, hipercapnia ou alteração do sono.

10.2 Cefaleia da diálise

Descrição: Cefaleia sem características específicas, ocorrendo durante e causada pela hemodiálise. Ela desaparece espontaneamente dentro de 72 horas após o término da sessão de hemodiálise.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos três episódios de cefaleia aguda preenchendo o critério C
- B. O paciente está em hemodiálise
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. cada cefaleia desenvolveu-se durante uma sessão de hemodiálise
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) cada cefaleia piorou durante a sessão de diálise
 - b) cada cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após o término da sessão de diálise
 3. os episódios de cefaleia cessam por completo após o transplante renal bem sucedido e o encerramento da hemodiálise
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota: A cafeína é rapidamente removida pela diálise: a 8.3.1 *Cefaleia por supressão de cafeína* deve ser considerada em pacientes que consomem grandes quantidades de cafeína.

Comentários: A 10.2 *Cefaleia da diálise* ocorre comumente em associação com hipotensão e com a síndrome do desequilíbrio dialítico. Essa síndrome pode começar como cefaleia e então progredir para obnubilação e, finalmente, coma, com ou sem convulsões. Ela é relativamente rara e pode ser prevenida pela modificação dos parâmetros dialíticos.

Variações nos níveis de ureia, sódio e magnésio e na pressão arterial e peso corporal podem ser 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, habitualmente durante uma elevação aguda da pressão sistólica (para ≥ 180 mmHg) e/ou diastólica (para ≥ 120 mmHg). Ela desaparece após a normalização da pressão arterial.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Hipertensão, com pressão sistólica ≥ 180 mmHg e/ou pressão diastólica ≥ 120 mmHg, foi demonstrada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da hipertensão
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da hipertensão
 - b) a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora da hipertensão
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A hipertensão arterial crônica leve (140-159/90-99 mmHg) ou moderada (160-179/100-109 mmHg) não parece *causar* cefaleia. O quanto a hipertensão arterial moderada *predispõe* à cefaleia permanece controverso, mas há alguma evidência de que ela o faz.

A monitorização ambulatorial da pressão arterial em pacientes com hipertensão leve e moderada não demonstrou qualquer relação convincente entre as flutuações da pressão arterial ao longo de um período de 24 horas e a presença ou ausência de cefaleia.

10.3.1 Cefaleia atribuída a feocromocitoma

Codificada em outro local: Quando encefalopatia hipertensiva está presente, a cefaleia é codificada como 10.3.3 *Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva*. Quando o diagnóstico de feocromocitoma ainda não foi feito, e a encefalopatia hipertensiva não está presente, os pacientes podem preencher os critérios diagnósticos para 10.3.2 *Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva*.

Descrição: Crises de cefaleia, habitualmente forte e de curta duração (menos de uma hora) e acompanhada por sudorese, palpitações, palidez e/ou ansiedade, causadas por feocromocitoma.

Critérios diagnósticos:

- A. Episódios de cefaleia de curta duração, isolados e recorrentes, preenchendo o critério C
- B. Feocromocitoma foi demonstrado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. os episódios de cefaleia começaram em relação temporal com o desenvolvimento do feocromocitoma ou levaram à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) os episódios individuais de cefaleia desenvolveram-se em relação temporal com elevações abruptas da pressão arterial

- b) os episódios individuais de cefaleia desaparecem em relação temporal com a normalização da pressão arterial
- 3. a cefaleia é acompanhada por ao menos um dos seguintes:
 - a) sudorese
 - b) palpitações
 - c) ansiedade
 - d) palidez
- 4. os episódios de cefaleia desaparecem inteiramente após a remoção do feocromocitoma
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. O diagnóstico de feocromocitoma é estabelecido pela demonstração da excreção aumentada de catecolaminas ou dos seus metabólitos e pode habitualmente ser confirmado pela análise de uma única amostra de urina de 24 horas coletada quando o paciente está hipertenso ou sintomático.

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

A 10.3.1 *Cefaleia atribuída a feocromocitoma* é frequentemente de intensidade forte, frontal ou occipital e habitualmente descrita como de qualidade tanto pulsátil como constante. Uma característica importante é a sua curta duração: menos de 15 minutos em 50% dos pacientes e menos de uma hora em 70% deles. Características associadas incluem apreensão e/ou ansiedade, frequentemente com uma sensação de morte iminente, tremor, distúrbios visuais, dor abdominal ou torácica, náusea, vômitos e, ocasionalmente, parestesia. A face pode empalidecer ou ruborizar durante a crise.

10.3.2 *Cefaleia atribuída a crise hipertensiva sem encefalopatia hipertensiva*

Codificada em outro local: 10.3.1 *Cefaleia atribuída a feocromocitoma*.

Descrição: Cefaleia, habitualmente bilateral e pulsátil, causada por uma elevação paroxística de hipertensão arterial (sistólica ≥ 180 mmHg e/ou diastólica ≥ 120 mmHg). Ela desaparece após a normalização da pressão arterial.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
 1. Uma crise hipertensiva¹ está ocorrendo
 2. não há características clínicas ou outra evidência de encefalopatia hipertensiva
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:

1. a cefaleia desenvolveu-se durante a crise hipertensiva
2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a hipertensão crescente
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou a resolução da crise hipertensiva
3. a cefaleia possui ao menos uma das três seguintes características:
 - a) localização bilateral
 - b) qualidade pulsátil
 - c) precipitada por atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Uma crise hipertensiva é definida como uma elevação paroxística na pressão arterial sistólica (para ≥ 180 mmHg) e/ou diastólica (para ≥ 120 mmHg).

Comentário: A hipertensão paroxística pode ocorrer em associação com a falência dos reflexos dos barorreceptores (após endarterectomia carotídea ou subsequentemente a irradiação cervical) ou em pacientes com tumores de células enterocromafins.

10.3.3 *Cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva*

Descrição: Cefaleia, habitualmente bilateral e pulsátil, causada pela elevação persistente da pressão arterial para 180/120 mmHg ou mais e acompanhada por sintomas de encefalopatia tais como confusão, letargia, distúrbios visuais ou convulsões. Ela melhora após a normalização da pressão arterial.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Encefalopatia hipertensiva foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da encefalopatia hipertensiva
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da encefalopatia hipertensiva
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução da encefalopatia hipertensiva
 3. a cefaleia possui ao menos duas das três seguintes características:
 - a) dor difusa
 - b) qualidade pulsátil
 - c) agravada pela atividade física
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A encefalopatia hipertensiva apresenta-se com uma elevação persistente da pressão arterial para $\geq 180/120$ mmHg e ao menos dois dos seguintes: confusão, rebaixamento da consciência, distúrbios visuais - incluindo cegueira - e convulsões. Considera-se que ocorre quando a vasoconstrição cerebrovascular compensatória não consegue mais prevenir a hiperperfusão cerebral à medida que a pressão arterial sobe. Conforme a autorregulação cerebral normal do fluxo sanguíneo é suplantada, aumenta a permeabilidade endotelial e o edema cerebral ocorre. Na RM, isto é frequentemente mais proeminente na substância branca parietooccipital.

Embora a encefalopatia hipertensiva em pacientes com hipertensão arterial crônica seja habitualmente acompanhada por uma pressão arterial diastólica de >120 mmHg e por retinopatia hipertensiva grau III ou IV (classificação de Keith-Wagener-Barker), indivíduos previamente normotensos podem desenvolver sinais de encefalopatia com pressões arteriais tão baixas quanto $160/100$ mmHg. A retinopatia hipertensiva pode não estar presente no momento da apresentação clínica.

Qualquer causa de hipertensão pode levar à encefalopatia hipertensiva. A cefaleia atribuída a encefalopatia hipertensiva deve ser 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, habitualmente bilateral e pulsátil, ocorrendo em mulheres durante a gestação ou puerpério imediato com pré-eclâmpsia ou eclâmpsia. Ela desaparece após a resolução da pré-eclâmpsia ou eclâmpsia.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia, em uma mulher que está grávida ou no puerpério (até 4 semanas pós-parto), preenchendo o critério C
- B. Pré-eclâmpsia ou eclâmpsia foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da pré-eclâmpsia ou eclâmpsia
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da pré-eclâmpsia ou eclâmpsia
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução da pré-eclâmpsia ou eclâmpsia
 3. a cefaleia possui ao menos duas das três seguintes características:
 - a) localização bilateral
 - b) qualidade pulsátil

c) agravada pela atividade física

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

Comentários: A pré-eclâmpsia e a eclâmpsia parecem envolver uma forte resposta inflamatória materna, com ampla atividade imunológica sistêmica. A placenta parece ser essencial para o seu desenvolvimento, embora relatos de casos indiquem que a eclâmpsia pode ocorrer tanto no puerpério como na gravidez.

A pré-eclâmpsia e a eclâmpsia são transtornos multisistêmicos com formas variadas. O seu diagnóstico requer hipertensão ($>140/90$ mmHg) documentada em duas medições da pressão arterial feitas com ao menos quatro horas de intervalo ou uma elevação na pressão diastólica de ≥ 15 mmHg ou na pressão sistólica de ≥ 30 mmHg, em combinação com uma excreção de proteína urinária $>0,3$ g/24 horas. Além disso, podem ocorrer edema tissular, trombocitopenia e anormalidades na função hepática.

10.3.5 Cefaleia atribuída a disreflexia autonômica

Descrição: Cefaleia forte e latejante, com início súbito, em pacientes com lesão na medula espinhal e disreflexia autonômica. Essa última, a qual pode representar uma ameaça à vida, manifesta-se como uma elevação paroxística da pressão arterial, entre outros sintomas e sinais clínicos, e é frequentemente desencadeada por irritação da bexiga ou do intestino (por infecção, distensão ou impactação).

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia, de início repentino, preenchendo o critério C
- B. Presença de lesão na medula espinhal e disreflexia autonômica documentada por uma elevação paroxística da pressão sistólica de ≥ 30 mmHg e/ou da pressão diastólica de ≥ 20 mmHg, acima da linha de base
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a elevação da pressão arterial
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com o aumento da pressão arterial
 - b) a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a redução da pressão arterial
 3. a cefaleia possui ao menos duas das quatro seguintes características:
 - a) intensidade forte
 - b) qualidade pulsátil, latejante
 - c) acompanhada por diaforese acima do nível da lesão na medula espinhal
 - b) desencadeada por reflexos vesicais ou intestinais
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: O tempo para o início da disreflexia autonômica pós-lesão medular espinhal é variável e tem sido relatado como de 4 dias a 15 anos.

Dado que a disreflexia autonômica pode ser uma condição que coloca em risco a vida do paciente, o seu imediato reconhecimento e tratamento adequado são críticos. Tipicamente, a 10.3.5 *Cefaleia atribuída a disreflexia autonômica* é uma cefaleia forte e de início súbito, acompanhada por vários outros sintomas e sinais clínicos, incluindo pressão arterial elevada, frequência cardíaca alterada e diaforese acima do nível da lesão na medula espinhal. Estes são desencadeados por estímulos nocivos ou não nocivos, habitualmente de origem visceral (distensão da bexiga, infecção do trato urinário, distensão ou impactação intestinal, procedimentos urológicos, úlcera gástrica e outros), mas algumas vezes somática (úlceras de pressão, unha encravada, queimaduras, trauma ou procedimentos invasivos cirúrgicos ou diagnósticos).

10.4 Cefaleia atribuída ao hipotireoidismo

Codificada em outro local: Na presença do hipotireoidismo, a cefaleia também pode ser uma manifestação de um adenoma pituitário, codificada como 7.4.3 *Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária*.

Descrição: Cefaleia, habitualmente bilateral e não pulsátil, ocorrendo em pacientes com hipotireoidismo e entrando em remissão após a normalização dos níveis dos hormônios da tireoide.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Hipotireoidismo foi demonstrado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do hipotireoidismo ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora do hipotireoidismo
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução do hipotireoidismo
 3. a cefaleia possui uma das ou ambas as seguintes características:
 - a) localização bilateral
 - b) constante ao longo do tempo
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Tem sido estimado que aproximadamente 30% dos pacientes com hipotireoidismo sofrem de 10.4 *Cefaleia atribuída ao hipotireoidismo*. O seu mecanismo é incerto. Há uma preponderância nas mulheres e, frequentemente, um histórico de migrânea.

Conquanto a 10.4 *Cefaleia atribuída ao hipotireoidismo* não seja entendida como associada a náusea ou vômitos, um estudo recente descobriu que pacientes com hipotireoidismo podem apresentar-se com cefaleia pulsátil, episódica e unilateral, acompanhada por náusea e/ou vômito. A metade dos pacientes estudados tinha um histórico de 1. *Migrânea*, portanto a importância desses resultados não é clara e eles requerem confirmação em estudos futuros.

10.5 Cefaleia atribuída ao jejum

Codificada em outro local: Um episódio de migrânea desencadeado por jejum é codificado como 1. *Migrânea* ou um dos seus tipos.

Descrição: Cefaleia não pulsátil e difusa, habitualmente fraca a moderada, ocorrendo durante e causada por jejum de ao menos oito horas. Ela alivia após a alimentação.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia difusa, não preenchendo os critérios para 1. *Migrânea* ou qualquer dos seus tipos, mas preenchendo o critério C, abaixo
- B. O paciente está em jejum por ≥ 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 alimentação
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota: A 10.5 *Cefaleia atribuída ao jejum* é tipicamente difusa, não pulsátil e de intensidade fraca a moderada. Nos pacientes com uma história prévia de 1. *Migrânea*, a cefaleia durante o jejum pode assemelhar-se a 1.1 *Migrânea sem aura* e deve ser codificada de acordo (o jejum sendo um fator precipitante), quando os critérios para esse transtorno são preenchidos.

Comentários: A 10.5 *Cefaleia atribuída ao jejum* é significativamente mais comum em indivíduos que têm um histórico de cefaleia primária.

A probabilidade da cefaleia desenvolver-se como resultado do jejum aumenta com a duração do mesmo. No entanto, a 10.5 *Cefaleia atribuída ao jejum* não parece estar relacionada à duração do sono, retirada de cafeína ou hipoglicemia. Embora a cefaleia possa ocorrer sob condições de disfunção cerebral induzida pela hipoglicemia, não há evidência conclusiva a apoiar uma associação causal. A 10.5 *Cefaleia atribuída ao jejum* pode ocorrer na ausência da hipoglicemia, a hipoglicemia induzida pela insulina não precipita a cefaleia em indivíduos migranosos e a cefaleia não é uma queixa de pacientes que se apresentam no departamento de emergência com hipoglicemia sintomática.

10.6 Cefalalgia cardíaca

Descrição: Cefaleia migrânea-símile, habitualmente, mas nem sempre, agravada pelo exercício, ocorrendo durante um episódio de isquemia miocárdica. Ela é aliviada pela nitroglicerina.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Isquemia miocárdica aguda foi demonstrada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da isquemia miocárdica aguda
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da isquemia miocárdica
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução da isquemia miocárdica
 3. a cefaleia possui ao menos duas das quatro seguintes características:
 - a) intensidade moderada ou forte
 - b) acompanhada por náusea
 - c) não acompanhada por fotofobia ou fonofobia
 - d) agravada pelo esforço
 4. a cefaleia é aliviada pela nitroglicerina ou derivados
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: O diagnóstico deve incluir a documentação cuidadosa da cefaleia e da isquemia cardíaca simultânea durante o teste de esteira ou a cintilografia miocárdica de estresse. No entanto, 10.6 *Cefalalgia cardíaca* ocorrendo durante o repouso tem sido relatada.

A falha em reconhecer e corretamente diagnosticar a 10.6 *Cefalalgia cardíaca* pode ter consequências graves. Logo, distinguir esse transtorno de 1.1 *Migrânea sem aura* é de importância crucial, particularmente porque os medicamentos vasoconstritores (p.ex. triptanas, ergóticos) são indicados no tratamento da migrânea mas contraindicados para os pacientes com doença cardíaca isquêmica. Ambos os transtornos podem produzir dor de cabeça forte acompanhada por náusea, e ambos podem ser desencadeados pelo esforço. Uma cefaleia semelhante à migrânea pode ser desencadeada por um tratamento para angina, como a nitroglicerina.

10.7 Cefaleia atribuída a outro transtorno da homeostase

Descrição: Cefaleia causada por qualquer transtorno da homeostase não descrito acima.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um transtorno da homeostase diferente dos descritos acima e reconhecidamente capaz de causar cefaleia foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos um dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno da homeostase
 2. a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora do transtorno da homeostase
 3. a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução do transtorno da homeostase
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Embora relações entre cefaleia e uma variedade de doenças sistêmicas e metabólicas tenham sido propostas, uma avaliação sistemática dessas relações não foi feita e há evidência insuficiente para a construção de critérios diagnósticos operacionais.

Bibliografia

- Bigal ME and Gladstone J. The metabolic headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12: 292–295.
- 10.1.1 Cefaleia da altitude elevada**
- Appenzeller O. Altitude headache. *Headache* 1972; 12: 126–129.
- Arngrim N, Schytz 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.
- Jafarian 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, Sándor PS, Agosti RM, et al. Normobaric hypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine. *Cephalalgia* 2006; 26: 816–819.
- Serrano-Duenas 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**
- Berilgen MS and Mungen B. Headache associated with airplane travel: report of six cases. *Cephalalgia* 2006; 26: 707–711.
- Berilgen MS and Mungen B. A new type of headache. Headache associated with airplane travel: preliminary diagnostic criteria and possible mechanisms of aetiopathogenesis. *Cephalalgia* 2011; 31: 1266–1273.
- 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 intranasal 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.
- Sliwka U, Kransney JA, Simon SG, et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998; 69: 299–306.
- 10.1.4 Cefaleia da apneia do sono**
- 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. Tensiontype 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. *Neurol 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. Pre-eclampsia 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. Pre-eclampsia. *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 ao 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 Cefalalgia 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 cephalalgia: case report and review of the literature with new ICHD-II criteria revisited. *Eur Neurol* 2004; 51: 221–226.
- Fleeteroft 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. *Cephalalgia* 1997; 17: 195–196.
- Gutiérrez-Morlote J and Pascual J. Cardiac cephalalgia is not necessarily an exertional headache: case report. *Cephalalgia* 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 cephalalgia: case reports and review. *Cephalalgia* 2008; 28: 892–896.

11. Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

- 11.1 Cefaleia atribuída a transtorno de osso craniano
- 11.2 Cefaleia atribuída a transtorno cervical
 - 11.2.1 Cefaleia cervicogênica
 - 11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaringea
 - 11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia craniocervical
- 11.3 Cefaleia atribuída a transtorno dos olhos
 - 11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo de ângulo fechado
 - 11.3.2 Cefaleia atribuída a erro de refração
 - 11.3.3 Cefaleia atribuída a transtorno inflamatório ocular
 - 11.3.4 Cefaleia troclear
- 11.4 Cefaleia atribuída a transtorno das orelhas
- 11.5 Cefaleia atribuída a transtorno do nariz ou dos seios paranasais
 - 11.5.1 Cefaleia atribuída a rinossinusite aguda
 - 11.5.2 Cefaleia atribuída a rinossinusite crônica ou recorrente
- 11.6 Cefaleia atribuída a transtorno dos dentes
- 11.7 Cefaleia atribuída a transtorno temporomandibular (TTM)
- 11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hióideo
- 11.9 Cefaleia ou dor facial atribuída a outro transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

Codificadas em outro local

Cefaleias que são causadas por trauma cefálico ou cervical são classificadas em 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical*. Isso é verdadeiro em particular para a cefaleia pós-chicotada, apesar da possibilidade provável dessas cefaleias serem atribuíveis a uma patologia localizada no pescoço.

As cefaleias neuralgiformes que se manifestam com dor facial, cervical e/ou cefálica são classificadas em 13. *Lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais*.

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas? As regras gerais para atribuição a outro transtorno aplicam-se a 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical*.

1. Quando uma *cefaleia nova* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um transtorno craniano, cervical, facial, dos olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes ou boca reconhecidamente capaz de causar

cefaleia, ela é codificada como uma cefaleia secundária atribuída àquele transtorno. Isso permanece verdadeiro quando a nova cefaleia possui as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Parte Um da ICHD-3.

2. Quando uma *cefaleia pré-existente*, com as características de uma cefaleia primária, torna-se *crônica* ou *piora significativamente* (significando habitualmente um aumento de duas ou mais vezes na sua frequência e/ou gravidade) em estreita relação temporal com um transtorno craniano, cervical, facial, dos olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes ou boca, tanto o diagnóstico inicial de cefaleia como o diagnóstico de 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical* (ou um dos seus subtipos) devem ser dados, contanto que haja evidência de boa qualidade de que o transtorno pode causar cefaleia.

Introdução

Os transtornos da coluna cervical e de outras estruturas do pescoço e da cabeça têm sido considerados como causas comuns de cefaleia, já que muitas cefaleias parecem originar-se das regiões cervical, nucal ou occipital ou são lá localizadas. Alterações degenerativas da coluna cervical podem ser encontradas em praticamente todas as pessoas com mais de 40 anos de idade. Entretanto, estudos controlados de grandes proporções têm mostrado que essas alterações são igualmente disseminadas entre os indivíduos com e os indivíduos sem cefaleia. Portanto, a espondilose ou a osteocondrose não são uma explicação conclusiva para a cefaleia associada. Uma situação similar aplica-se a outros transtornos muito frequentes: sinusite crônica, transtornos temporomandibulares e erros de refração dos olhos.

Sem critérios específicos, seria possível classificar praticamente qualquer tipo de cefaleia como 11. *Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical*. Não é suficiente meramente listar as manifestações das cefaleias para defini-las, uma vez que essas não são manifestações peculiares. O propósito dos critérios neste capítulo não é descrever as cefaleias em todas os seus possíveis subtipos e subformas, mas estabelecer relações causais específicas entre cefaleias e dor facial e os transtornos do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical, quando essas existirem. Por essa razão foi necessário identificar critérios operacionais específicos rigorosos para a cefaleia cervicogênica e outras causas de cefaleia descritas neste capítulo. Não é possível aqui levar em conta testes diagnósticos que não são confirmados ou cujos critérios de qualidade não tenham sido investigados. Em vez disso, o objetivo é motivar o desenvolvimento de testes operacionais confiáveis

e válidos, para estabelecer relações causais específicas entre as cefaleias e os transtornos craniocervicais.

Por essas razões, e devido à variedade de transtornos causais abordados neste capítulo, é difícil descrever um conjunto geral de critérios para cefaleia e/ou dor facial atribuídos a eles. No entanto, na maioria dos casos existe conformidade com os seguintes:

- A. Cefaleia ou dor facial preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, laboratorial e/ou de imagem de um transtorno ou lesão do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical reconhecidamente capaz de causar cefaleia
- C. Evidência de que a dor pode ser atribuída ao transtorno ou lesão
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

11.1 Cefaleia atribuída a transtorno de osso craniano

Codificada em outro local: A cefaleia causada por trauma craniano é classificada em 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* ou um de seus tipos.

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno não traumático ou uma lesão não traumática dos ossos cranianos.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, laboratorial e/ou de imagem de um transtorno ou lesão dos ossos cranianos reconhecidamente capaz de causar cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno de osso craniano ou apresentação da lesão
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora do transtorno ósseo craniano ou lesão óssea craniana
 - b) a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora do transtorno ósseo craniano ou lesão óssea craniana
 3. a cefaleia é exacerbada por pressão aplicada à lesão óssea craniana
 4. cefaleia está localizada na área da lesão óssea craniana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A maioria dos transtornos do crânio (p.ex. anormalidades congênitas, fraturas, tumores, metástases) não são habitualmente acompanhados por cefaleia. Importantes

exceções são a osteomielite, o mieloma múltiplo e a doença de Paget. Lesões da mastoide e petrosite também podem causar cefaleia.

11.2 Cefaleia atribuída a transtorno cervical

Codificada em outro local: A cefaleia causada por trauma cervical é classificada em 5. *Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical* ou um dos seus tipos.

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno não traumático envolvendo qualquer estrutura do pescoço, incluindo elementos ósseos, musculares e outros tecidos moles.

11.2.1 Cefaleia cervicogênica

Codificadas em outro local: Cefaleia associada de forma causal com fontes cervicais de dor miofascial (pontos-gatilho miofasciais) pode, quando preenche outros critérios, ser codificada como 2.1.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente associada a dolorimento pericraniano*, 2.2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente associada a dolorimento pericraniano* ou 2.3.1 *Cefaleia do tipo tensão crônica associada a dolorimento pericraniano*. A 11.2.5 *Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical* é um diagnóstico do Apêndice aguardando evidências de que esse tipo de cefaleia seja mais estreitamente relacionada a outras cefaleias cervicogênicas do que a 2. *Cefaleia do tipo tensão*. Claramente, existem muitos casos nos quais há superposição dessas duas categorias, para os quais o diagnóstico pode ser desafiador.

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno da coluna cervical e dos seus componentes ósseos, discos e/ou elementos de tecidos moles, acompanhada habitualmente, mas não invariavelmente, por dor cervical.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e/ou de imagem¹ de um transtorno ou lesão na coluna cervical ou nos tecidos moles do pescoço, reconhecidamente capaz de causar cefaleia²
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno cervical ou apresentação da lesão
 2. a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou desaparecimento do transtorno ou lesão cervical
 3. a amplitude de movimento cervical está reduzida e a cefaleia é piorada significativamente por manobras provocativas

4. a cefaleia é abolida após o bloqueio diagnóstico de uma estrutura cervical ou do seu suprimento nervoso
- d. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{3,5}

Notas:

1. Achados de imagem na coluna cervical alta são comuns em pacientes sem cefaleia; eles são evidência sugestiva, mas não firme, de causalidade.
2. Os tumores, fraturas, infecções e a artrite reumatoide da coluna cervical alta não foram formalmente validados como causas de cefaleia, mas são aceitos como preenchedores do critério B em casos individuais. A espondilose e a osteocondrite cervicais podem ou não ser causas válidas preenchendo o critério B, novamente dependendo do caso individual.
3. Quando a dor miofascial cervical é a causa, a cefaleia deve provavelmente ser codificada como 2. *Cefaleia do tipo tensão*; entretanto, aguardando-se novas evidências, o diagnóstico alternativo de A11.2.5 *Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical* está no Apêndice.
4. A cefaleia causada por radiculopatia cervical alta tem sido postulada e, considerando a agora bem compreendida convergência entre as nocicepções cervical alta e trigeminal, essa é uma causa lógica de cefaleia. Dependendo de evidências futuras, esse diagnóstico está no Apêndice como A11.2.4 *Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical alta*.
5. Características que tendem a distinguir 11.2.1 *Cefaleia cervicogênica* de 1. *Migrânea* e 2. *Cefaleia do tipo tensão* incluem: dor com lateralidade fixa; provocação da cefaleia típica através da digitopressão sobre os músculos cervicais e da movimentação da cabeça; irradiação da dor no sentido posterior para anterior. No entanto, embora essas possam ser características de 11.2.1 *Cefaleia cervicogênica*, elas não são peculiares a esse transtorno e não necessariamente definem relações causais. Características migranosas como náusea, vômitos e foto/fonofobia podem estar presentes junto com a 11.2.1 *Cefaleia cervicogênica*, embora em um nível habitualmente menor que em 1. *Migrânea*, e podem diferenciar alguns casos da 2. *Cefaleia do tipo tensão*.

11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea

Descrição: Cefaleia causada por inflamação ou calcificação nos tecidos moles retrofaríngeos, habitualmente ocasionada pelo alongamento ou compressão dos músculos pré-vertebrais cervicais altos.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Tendinite retrofaríngea foi demonstrada através de evidência de inchaço anormal dos tecidos moles pré-verte-

- brais em níveis da coluna cervical alta
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da tendinite retrofaríngea ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a progressão da tendinite retrofaríngea
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução da tendinite retrofaríngea
 3. a cefaleia piora significativamente com a extensão do pescoço, rotação da cabeça e/ou deglutição¹
 4. há dolorimento sobre os processos espinhosos das três vértebras cervicais superiores²
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.³

Notas:

1. Embora a retroflexão do pescoço mais consistentemente agrave a dor, o mesmo também ocorre habitualmente com a rotação da cabeça e a deglutição.
2. Os tecidos sobre os processos transversos das três vértebras superiores estão habitualmente sensíveis à palpação.
3. A dissecação alta da artéria carótida (ou outra lesão na ou envolvendo a artéria carótida) deve ser excluída antes que o diagnóstico de 11.2.2 *Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea* seja confirmado.

Comentários: A temperatura corporal e a velocidade de hemossedimentação (VHS) estão habitualmente elevadas na tendinite retrofaríngea.

A calcificação em tecidos pré-vertebrais é melhor visualizada na TC ou RM, mas radiografias simples do pescoço também podem demonstrá-las. Em diversos casos, um material cálcico amorfo tem sido aspirado dos tecidos pré-vertebrais edemaciados.

11.2.3 Cefaleia atribuída a distonia craniocervical

Descrição: Cefaleia causada por distonia envolvendo os músculos cervicais, com movimentos anormais ou postura defeituosa do pescoço e/ou da cabeça devidos a hiperatividade muscular.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor no pescoço e na região posterior da cabeça, preenchendo o critério C
- B. Distonia craniocervical é demonstrada por movimentos anormais ou postura defeituosa cervical e/ou cefálica devidos a hiperatividade muscular
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:

1. a dor desenvolveu-se em relação temporal com o início da distonia craniocervical
 2. a dor piorou significativamente em paralelo com a progressão da distonia craniocervical
 3. a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução da distonia craniocervical
 4. a localização da dor corresponde à localização do(s) músculo(s) distônico(s)
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: 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 de distonias cranianas e cervicais (distonia craniocervical segmentar).

A dor é presumivelmente causada por contração muscular local e alterações secundárias na sensibilização.

11.3 Cefaleia atribuída a transtorno dos olhos

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno envolvendo um dos ou ambos os olhos.

11.3.1 Cefaleia atribuída a glaucoma agudo de ângulo fechado

Descrição: Cefaleia, habitualmente unilateral, causada por glaucoma agudo de ângulo fechado e associada a outros sintomas e sinais clínicos desse transtorno.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Glaucoma agudo de ângulo fechado foi diagnosticado, com comprovação da pressão intraocular aumentada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do glaucoma
 2. a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a progressão do glaucoma
 3. a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução do glaucoma
 4. a localização da dor inclui o olho afetado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: O glaucoma agudo de ângulo fechado habitualmente causa dor ocular e/ou periorbital, perda da acuidade visual (borramento da visão), injeção e edema conjuntival, náusea e vômitos.

Quando a pressão intraocular eleva-se acima de 30

mmHg, o risco de perda visual permanente aumenta dramaticamente, o que torna essencial o diagnóstico precoce.

11.3.2 Cefaleia atribuída a erro de refração

Descrição: Cefaleia causada por erro(s) de refração, habitualmente sintomática após tarefas visuais prolongadas.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Erro(s) de refração não corrigido(s) ou mal corrigido(s) em um dos ou ambos os olhos
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se e/ou piorou significativamente em relação temporal com o início ou piora do(s) erro(s) de refração
 2. a cefaleia melhorou significativamente após a correção do(s) erro(s) de refração
 3. a cefaleia é agravada por tarefas visuais prolongadas, em um ângulo ou distância no qual a visão está prejudicada
 4. a cefaleia melhora significativamente quando a tarefa visual é descontinuada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A maioria dos pacientes com 11.3.2 *Cefaleia atribuída a erro de refração* buscarão o conselho de um oftalmologista.

Embora os erros de refração causem cefaleia muito menos comumente do que habitualmente se acredita, há evidências apontando para isso em crianças, assim como um número de casos corroborativos em adultos.

11.3.3 Cefaleia atribuída a transtorno inflamatório ocular

Descrição: Cefaleia causada por condições inflamatórias oculares, tais como a irite, uveíte, esclerite ou conjuntivite e associada a outros sintomas e sinais clínicos desse transtorno.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia periorbital e dor ocular preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, laboratorial e/ou de imagem de uma doença inflamatória ocular reconhecidamente capaz de causar cefaleia¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno ocular
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente parale-

- lamente com a piora da doença inflamatória ocular
- b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu com a melhora ou resolução da doença inflamatória ocular
- 3. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia melhora significativamente com a aplicação tópica de um agente anestésico local no olho
 - b) a cefaleia é agravada por pressão aplicada sobre o olho
- 4. no caso de doença inflamatória ocular unilateral, a cefaleia é localizada e ipsilateral a ela²
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. As doenças inflamatórias oculares reconhecidamente capazes de causar cefaleia incluem a irite, uveíte, ciclite, esclerite, coroidite, conjuntivite e inflamação da córnea.
2. Devido à sobreposição e à convergência do campo nociceptivo (levando à referência complexa da dor), qualquer fonte ocular de dor pode causar cefaleia em qualquer região. No entanto, quando a doença inflamatória ocular é unilateral, a cefaleia é provavelmente localizada e ipsilateral.

Comentário: A inflamação ocular assume muitas formas e pode ser classificada variadamente pelo local anatômico (p.ex. irite, ciclite, coroidite), pelo curso (i.e. agudo, subagudo e crônico), pela causa presumida (p.ex. agentes infecciosos endógenos ou exógenos, relacionada ao cristalino, traumática) ou pelo tipo de inflamação (granulomatosa, não granulomatosa).

11.3.4 Cefaleia troclear

Termos previamente utilizados: Cefaleia atribuída a trocleíte.

Um transtorno não inflamatório associado a disfunção troclear, chamado de *cefaleia troclear primária*, produz dor nas regiões troclear e temporoparietal que piora com a supra-ductão do olho. É diagnosticada e tratada de modo similar à trocleíte e, portanto, incluída na 11.3.4 *Cefaleia troclear*.

Descrição: Cefaleia de localização habitualmente frontal e/ou periorbital, com ou sem dor ocular, causada por inflamação ou disfunção peritroclear. É frequentemente exacerbada pelos movimentos oculares.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia periorbital e/ou frontal preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e/ou de imagem de inflamação ou disfunção troclear, incluindo sensibilidade à palpação da tróclea na órbita superomedial.
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:

1. dor ocular unilateral
 2. a cefaleia é exacerbada por movimentos do olho¹
 3. a cefaleia é significativamente melhorada pela injeção de agente anestésico local ou esteroide 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 especial os movimentos verticais.

Comentários: A trocleíte, definida como inflamação da tróclea e/ou da bainha do músculo oblíquo superior, pode levar a dor ocular e cefaleia frontal que são agravadas por movimentos oculares envolvendo o músculo oblíquo superior. Embora não seja comum, também não é rara, e deve ser considerada quando da avaliação de dor cefálica periorbital unilateral.

A trocleíte pode também desencadear um episódio de migrânea em pacientes com 1. *Migrânea*, o qual deve ser codificado de acordo com o seu tipo ou subtipo.

A 11.3.4 *Cefaleia troclear* pode ser provocada pela leitura.

11.4 Cefaleia atribuída a transtorno das orelhas

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno inflamatório, neoplásico ou outro, de uma ou ambas as orelhas e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos desse transtorno.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, laboratorial e/ou de imagem de um transtorno infeccioso, neoplásico ou outro transtorno irritativo ou lesão de uma das ou ambas as orelhas, reconhecidamente capaz de causar cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno da orelha ou apresentação da lesão na orelha
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora ou progressão do transtorno ou lesão da orelha
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução do transtorno ou lesão da orelha
 3. a cefaleia é exacerbada por pressão aplicada sobre a(s) orelha(s) ou estruturas periauriculares afetada(s)
 4. no caso de um transtorno ou lesão auricular unilateral, a cefaleia é localizada e ipsilateral a ele

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

Comentário: Devido à sobreposição e à convergência do campo nociceptivo nas vias nociceptivas da cabeça e do pescoço, parece claro que um transtorno ou uma lesão dolorosa da orelha podem causar cefaleia. É altamente improvável que a cefaleia em tais condições possa ocorrer na ausência de dor auricular, a manifestação típica de patologia otológica.

11.5 Cefaleia atribuída a transtorno do nariz ou dos seios paranasais

Termo previamente utilizado: O termo “cefaleia sinusal” é desatualizado porque tem sido aplicado tanto para cefaleias primárias como para cefaleias supostamente atribuíveis a várias condições envolvendo as estruturas nasais ou sinusais.

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno do nariz e/ou dos seios paranasais e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos desse transtorno.

11.5.1 Cefaleia atribuída a rinossinusite aguda

Descrição: Cefaleia causada por rinossinusite aguda e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos desse transtorno.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, de endoscopia nasal e/ou de imagem, de rinossinusite aguda
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da rinossinusite
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora da rinossinusite
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução da rinossinusite
 3. a cefaleia é exacerbada por pressão aplicada sobre os seios paranasais
 4. no caso de uma rinossinusite unilateral, a cefaleia é localizada e ipsilateral a ela
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. A 1. *Migrânea* e a 2. *Cefaleia do tipo tensão* podem ser confundidas com 11.5.1 *Cefaleia atribuída a rinossinusite aguda* devido à similaridade na localização da cefaleia e, no caso da migrânea, devido aos sintomas autonômicos nasais comumente concomitantes. A presença ou a ausência de corrimento nasal purulento e/ou outras caracte-

ísticas diagnósticas de rinossinusite aguda auxiliam a diferenciar essas condições.

Comentários: A dor resultante de patologia na mucosa nasal ou em estruturas relacionadas é habitualmente percebida como frontal ou facial, mas pode ser referida mais posteriormente. Simplesmente encontrar alterações patológicas de rinossinusite aguda em exames de imagem, correlacionadas à descrição da dor feita pelo paciente, não é suficiente para assegurar o diagnóstico de 11.5.1 *Cefaleia atribuída a rinossinusite aguda*. A resposta terapêutica à anestesia local é uma evidência persuasiva, mas pode também não ser patognomônica.

Um episódio de 1. *Migrânea* pode ser desencadeado ou exacerbado por patologia nasal ou sinusal.

11.5.2 Cefaleia atribuída a rinossinusite crônica ou recorrente

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno crônico infeccioso ou inflamatório dos seios paranasais e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos desse transtorno.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, de endoscopia nasal e/ou de imagem, de infecção ou outro processo inflamatório, atual ou passado, nos seios paranasais
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da rinossinusite crônica
 2. a cefaleia aumenta e diminui em paralelo com o grau de congestão sinusal e outros sintomas de rinossinusite crônica
 3. a cefaleia é exacerbada por pressão aplicada sobre os seios paranasais
 4. no caso de uma rinossinusite unilateral, a cefaleia é localizada e ipsilateral a ela
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Tem sido controverso o quanto a patologia sinusal crônica pode produzir cefaleia persistente. Estudos recentes parecem apoiar essa relação de causalidade. No entanto, alterações patológicas correlacionadas com a descrição da dor feita pelo paciente, observadas por imagem ou endoscopia, não são por si só suficientes para assegurar o diagnóstico de 11.5.2 *Cefaleia atribuída a rinossinusite crônica ou recorrente*.

11.6 Cefaleia atribuída a transtorno dos dentes

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno envolvendo os dentes.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e/ou de imagem de um transtorno ou lesão de um ou mais dentes, reconhecidamente capaz de causar cefaleia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno ou apresentação da lesão
 - 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou significativamente em paralelo com a piora ou progressão do transtorno ou lesão
 - b) a cefaleia melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução do transtorno ou lesão
 - 3. a cefaleia é exacerbada pela palpação, sondagem ou pressão aplicada ao dente ou aos dentes afetados
 - 4. no caso de um transtorno ou lesão unilateral, a cefaleia é localizada e ipsilateral a ele
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Os transtornos dos dentes habitualmente causam dor de dente e/ou dor facial, mas podem irradiar a dor para a cabeça. As causas mais comuns de 11.6 *Cefaleia atribuída a transtorno dos dentes* são as infecções ou abscessos endodônticos ou periodontais, ou irritação traumática, tal como a pericoronite ao redor de um dente do siso inferior parcialmente exteriorizado.

11.7 Cefaleia atribuída a transtorno temporomandibular (TTM)

Codificado em outro local: Outra doença da mandíbula que não o transtorno temporomandibular, tal como neoplasia mandibular, osteomielite ou fratura, gera dor localizada que pode irradiar para a face e para a cabeça, mas raramente cefaleia isolada. Quando a cefaleia ocorre em tais casos, codifique como 11.9 *Cefaleia ou dor facial atribuída a outro transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical*.

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno envolvendo estruturas da região temporomandibular.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia¹ preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica de um processo patológico doloroso afetando elementos da articulação temporomandibular, músculos da mastigação e/ou estruturas associadas em um ou ambos os lados
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:

- 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno temporomandibular ou levou à sua descoberta
- 2. a cefaleia é agravada pela movimentação mandibular, função mandibular (p.ex. mastigação) e/ou parafunção mandibular (p.ex. bruxismo)
- 3. a cefaleia é provocada no exame físico pela palpação do músculo temporal e/ou pela movimentação passiva da mandíbula
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

- 1. Habitualmente localizada na região temporal, em um ou nos dois lados.
- 2. Existe alguma sobreposição entre 11.7 *Cefaleia atribuída a transtorno temporomandibular (TTM)* surgindo da tensão muscular e 2. *Cefaleia do tipo tensão*. Quando o diagnóstico de TTM é incerto, a cefaleia deve ser codificada como 2. *Cefaleia do tipo tensão* ou um dos seus tipos ou subtipos (presumivelmente com dolorimento muscular pericraniano).

Comentários: A 11.7 *Cefaleia atribuída a transtorno temporomandibular (TTM)* é habitualmente mais proeminente na(s) região(ões) temporal(is), área(s) pré-auricular(es) da face e/ou no(s) músculo(s) masseter(es). Ela pode ser unilateral, mas é provável que seja bilateral quando a patologia subjacente envolve ambas as regiões temporomandibulares. A irradiação da dor para a face é comum; depois da odontalgia, a TTM é a causa mais comum de dor facial.

Os geradores da dor incluem deslocamentos de disco, osteoartrite, doença degenerativa e/ou hiper mobilidade articular e dor miofascial regional.

O diagnóstico de TTM pode ser difícil, com alguma controvérsia a respeito da importância relativa das evidências clínicas e radiográficas. É recomendado o uso dos critérios diagnósticos desenvolvidos pelo *International RDC/TMD Consortium Network* e pelo Grupo de Interesse Especial em Dor Orofacial.

11.8 Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hióideo

Termo previamente utilizado: Síndrome de Eagle.

Descrição: Cefaleia unilateral, com dor cervical, faríngea e/ou facial, causada por inflamação do ligamento estilo-hióideo e habitualmente provocada ou exacerbada pela rotação da cabeça.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer dor cefálica, cervical, faríngea e/ou facial preenchendo o critério C¹

- B. Evidência radiológica de ligamento estilo-hióideo calcificado ou alongado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a dor é provocada ou exacerbada pela palpação digital do ligamento estilo-hióideo
 2. a dor é provocada ou exacerbada pela rotação da cabeça
 3. a dor é melhorada significativamente pela injeção de um agente anestésico local junto ao ligamento estilo-hióideo, ou pela estiloidectomia
 4. a dor é ipsilateral ao ligamento estilo-hióideo inflamado
- d. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. A 11.8 *Cefaleia ou dor facial atribuída a inflamação do ligamento estilo-hióideo* é habitualmente percebida na orofaringe, pescoço e/ou face, mas alguns pacientes apresentam uma cefaleia mais difusa.

11.9 Cefaleia ou dor facial atribuída a outro transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

Descrição: Cefaleia e/ou dor facial causada por um transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical não descrita acima.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia e/ou dor facial preenchendo o critério C
- B. Um transtorno ou lesão do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical não descrita acima, mas reconhecidamente capaz de causar cefaleia, foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. cefaleia e/ou dor facial desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno ou apresentação da lesão
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) cefaleia e/ou dor facial piorou significativamente em paralelo com a progressão do transtorno ou lesão
 - b) a cefaleia e/ou dor facial melhorou significativamente ou desapareceu em paralelo com a melhora ou resolução do transtorno ou lesão
 3. a cefaleia e/ou dor facial é exacerbada pela pressão aplicada sobre a 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 transtorno de osso craniano

- Bhatoe HS and Deshpande GU. Primary cranial Ewing's sarcoma. *Br J Neurosurg* 1998; 12: 165–169.
- Hayashi T, Kuroshima Y, Yoshida K, et al. Primary osteosarcoma of the sphenoid bone with extensive periosteal extension – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000; 40: 419–422.
- Scherer A, Engelbrecht V, Nawatny J, et al. MRI of the cerebellopontine angle in patients with cleidocranial dysostosis. *Rofa* 2001; 173: 315–318.

11.2.1 Cefaleia cervicogênica

- 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. Headache and the neck. In: Goadsby PJ and Silberstein SD (eds) *Headache*. Boston: Butterworth-Heinemann, 1997, pp.369–381.
- Bogduk N. Cervicogenic headache: anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5: 382–386.
- Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, et al. Cervical headache. *Med J Aust* 1985; 143: 202–207.
- Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache: current concepts of pathogenesis related to anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18(2 Suppl 19): S16–S18.
- 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, pp.891–898.
- Knackstedt H, Bansevicius D and Aaseth K, 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 Psychiatry* 1980; 43: 97–101.
- Leone M, D'Amico D, Grazi 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 SM and Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskelet Pain* 1996; 4: 81–94.
- Lord S, Barnsley L, Wallis B, et al. Third occipital headache: a prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 1187–1190.

- 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 and Bakketeig LS. Prevalence of cervicogenic headache: Vågå study of headache epidemiology. *Acta Neurol Scand* 2008; 117: 173–180.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, et al. Cervicogenic headache: the importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002; 17: 35–36.
- 11.2.2 Cefaleia atribuída a tendinite retrofaríngea**
- 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, et al. Magnetic resonance imaging in retropharyngeal tendonitis. *Cephalalgia* 1994; 14: 266–269.
- Pearce JM. Longus cervicis colli “myositis” (syn: retropharyngeal tendonitis). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 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. *MMW Munch Med Wochenschr* 1997; 139: 456–458.
- Göbel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K, et al. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001; 91: 195–199.
- 11.3 Cefaleia atribuída a transtorno 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. *Neuroophthalmology* 1998; 19: 93–99.
- Göbel H and Martin TJ. Ocular disorders. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.899–904.
- Gordon GE, Chronicle EP and Rolan P. Why do we still not know whether refractive error causes headaches? Towards a framework for evidence based practice. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001; 21: 45–50.
- Lewis J and Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998; 38: 684–686.
- McCluskey PJ, Lightman S, Watson PG, et al. Posterior scleritis. Clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients. *Ophthalmology* 1999; 106: 2380–2386.
- 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 angle closure 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, et al. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984; 91: 1075–1079.
- Yangüela J, Pareja JA, Lopez N, et al. 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, et al. Bilateral idiopathic trochleitis as a cause of frontal cephalgia. *Headache* 2009; 49: 476–477.
- 11.5 Cefaleia atribuída a transtorno do nariz ou dos seios paranasais**
- Aaseth K, Grande RB, Kvaerner K, et al. Chronic rhinosinusitis gives a ninefold increased risk of chronic headache. The Akerhus 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.
- Close LG and Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997; 17: 351–354.
- Göbel H and Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.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, et al. 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 Cefaleia atribuída a transtorno 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 transtorno temporomandibular**
- 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 Júnior 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-hióideo**
- 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 transtorno psiquiátrico

12.1 Cefaleia atribuída a transtorno de somatização

12.2 Cefaleia atribuída a transtorno psicótico

Codificadas em outro lugar:

Cefaleia atribuída a transtorno por uso de substância (p.ex. dependência), cefaleia atribuída a supressão de substância, cefaleia atribuída a intoxicação aguda e cefaleia atribuída ao uso excessivo de medicamentos são todas codificadas em 8. *Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão.*

Comentário geral

Cefaleia primária, secundária ou ambas? As cefaleias são comuns, como também o são os transtornos psiquiátricos. Sendo assim, a comorbidade frequente, gerada apenas pelo acaso, é esperada. No entanto, uma relação de causalidade pode existir entre uma cefaleia nova ou que piora significativamente e um transtorno psiquiátrico. As regras gerais para atribuição a outro transtorno aplicam-se à 12. *Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico*, com alguma adaptação.

1. Quando uma *cefaleia nova* ocorre pela primeira vez em estreita relação temporal com um transtorno psiquiátrico, e a causalidade é confirmada, a cefaleia é codificada como uma cefaleia secundária atribuída a esse transtorno. Isso permanece verdadeiro mesmo quando a nova cefaleia possui as características de qualquer uma das cefaleias primárias classificadas na Parte Um da ICHD-3.
2. Quando uma *cefaleia pré-existente*, com as características de uma cefaleia primária, *piora significativamente* (habitualmente significando um aumento de duas vezes ou mais na frequência e/ou intensidade) em estreita relação temporal com um transtorno psiquiátrico, e a causalidade é confirmada, tanto o diagnóstico inicial da cefaleia como o diagnóstico de 12. *Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico* (ou um dos seus tipos) devem ser dados, contanto que haja evidência de boa qualidade de que esse transtorno pode causar cefaleia.
3. Quando, em qualquer um dos casos, uma relação causal não pode ser confirmada, a cefaleia primária pré-existente e o transtorno psiquiátrico são diagnosticados separadamente.

Cefaleia crônica atribuída a um transtorno psiquiátrico, e que persiste após resolução desse, ainda não foi descrita.

Introdução

As evidências apoiando causas psiquiátricas de cefaleia permanecem escassas. Assim, as categorias diagnósticas nesta seção da classificação são limitadas àqueles poucos casos nos quais uma cefaleia ocorre no contexto e como uma consequência direta de uma condição psiquiátrica conhecida por ser manifestada sintomaticamente por cefaleia.

Os critérios diagnósticos devem ser suficientemente restritivos para não incluir casos falsos positivos, porém devem estabelecer um limiar suficientemente baixo para incluir a maioria dos pacientes afetados. Na grande maioria dos casos de 12. *Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico*, o diagnóstico é baseado mais na avaliação pessoal das histórias clínicas e dos exames físicos do que em biomarcadores diagnósticos objetivos.

As cefaleias podem, evidentemente, ocorrer em associação com transtornos psiquiátricos sem que haja qualquer conexão causal. As cefaleias ocorrem coincidentemente com uma variedade de transtornos psiquiátricos, incluindo transtornos depressivos (transtornos depressivos maiores, como episódio único ou episódios recorrentes e transtorno depressivo persistente), transtornos de ansiedade (transtorno de ansiedade de separação, transtorno do pânico, transtorno de ansiedade social e transtorno de ansiedade generalizada) e transtornos relacionados a trauma ou estresse (transtorno reativo de vinculação, transtorno de estresse agudo, transtorno de estresse pós-traumático, transtorno de ajustamento). Em tais casos, quando não há evidência de relação causal, tanto um diagnóstico da cefaleia como um diagnóstico psiquiátrico, em separado, devem ser feitos.

Não obstante, dados epidemiológicos demonstram que cefaleia e transtornos psiquiátricos ocorrem em comorbidade mais frequentemente do que seria esperado pelo simples acaso. Fatores subjacentes comuns podem causar ou predispor a ambos os tipos de transtornos; alternativamente, ou também, fatores confundidores podem levar a uma superestimação da comorbidade (p.ex. pacientes que têm um diagnóstico são mais propensos a ser diagnosticados com outras condições simplesmente porque eles recebem um maior escrutínio médico). Associações causais genuínas também são possíveis, com a cefaleia causando o transtorno psiquiátrico, o transtorno psiquiátrico causando a cefaleia, ou uma influência recíproca (bidirecional) entre a cefaleia e o transtorno psiquiátrico.

Nesse contexto, embora seja sugerido que a cefaleia que ocorre exclusivamente em associação com alguns transtornos psiquiátricos comuns, tais como transtornos depressivos, transtornos de ansiedade e transtornos relacionados ao trauma/estresse, possa ser atribuída a esses transtornos, algumas incertezas permanecem devido à relativa falta de evidências de causalidade. Os critérios para cefaleias atribuídas a esses e a todos – menos dois – transtornos psiquiátricos permanecem no Apêndice. Esclarecimentos adicionais acerca dos mecanismos subjacentes a essas associações causais são necessários para conclusões mais robustas.

As evidências sugerem que a presença de um transtorno psiquiátrico comórbido tende a agravar o curso de 1. *Migrânea* e/ou 2. *Cefaleia do tipo tensão*, aumentando a frequência e a intensidade da cefaleia e/ou tornando-a menos responsiva ao tratamento. Sendo assim, a identificação e o tratamento de qualquer condição psiquiátrica comórbida é importante para o manejo apropriado dessas cefaleias. Em crianças e adolescentes, as cefaleias primárias (1. *Migrânea*, 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* e, em especial, a 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica*) são frequentemente comórbidas com transtornos psiquiátricos. Transtornos do sono, transtorno de estresse pós-traumático (TEPT), transtorno de ansiedade social (fobia escolar), transtorno do déficit de atenção/hiperatividade (TDAH), transtorno de conduta, transtorno de aprendizagem, enurese, encoprese e transtorno de tiques devem ser cuidadosamente procurados e tratados quando encontrados, considerando a sua carga negativa em relação à incapacidade e ao prognóstico da cefaleia pediátrica.

Para verificar se uma cefaleia deve ou não ser atribuída a um transtorno psiquiátrico, é necessário inicialmente determinar se existe ou não um transtorno psiquiátrico concomitante. Recomenda-se inquirir a todos os pacientes com cefaleia sobre os sintomas de transtornos psiquiátricos comumente comórbidos, como os transtornos depressivos e de ansiedade. Quando há suspeita de que um transtorno psiquiátrico é uma possível causa da cefaleia, uma avaliação por psiquiatra ou psicólogo experiente é recomendada.

12.1 Cefaleia atribuída a transtorno de somatização¹

Descrição: Cefaleia ocorrendo como parte da apresentação sintomática de um transtorno de somatização.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um diagnóstico de transtorno de somatização¹ foi feito, caracterizado por ambos os seguintes:
 1. história de múltiplos sintomas físicos iniciando antes da idade de 30 anos, os quais não foram totalmente explicados por uma condição médica conhecida ou, em tendo havido uma condição médica relacionada, ultrapassam o que seria esperado pela história, exame físico ou resultados laboratoriais
 2. durante o curso do transtorno, todos os seguintes:
 - a) ao menos quatro sintomas dolorosos em/durante quatro diferentes locais ou funções (p.ex. cabeça, peito, dorso, abdômen, articulações, extremidades e/ou reto, e/ou durante a menstruação, relação sexual e/ou micção)
 - b) ao menos dois sintomas gastrointestinais, com exceção de dor (p.ex. náusea, meteorismo,

vômito que não durante a gravidez, diarreia e/ou intolerância a vários alimentos distintos)

- c) ao menos um sintoma sexual, com exceção de dor (p.ex. indiferença sexual, disfunção erétil ou ejaculatória, ciclos menstruais irregulares, sangramento menstrual excessivo e/ou vômitos ao longo da gravidez)
 - d) ao menos um sintoma pseudoneurológico não limitado a dor (p.ex. sintomas de conversão como coordenação ou equilíbrio prejudicados, paralisia ou fraqueza localizada, dificuldade para engolir ou sensação de carço/massa na garganta, afonia, retenção urinária, alucinações, perda do tato ou da nocicepção, visão dupla, cegueira, surdez, convulsões, sintomas dissociativos como amnésia e/ou perda da consciência que não desmaio)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos um dos seguintes:
1. a cefaleia desenvolveu-se ou piorou significativamente na intensidade em paralelo com a progressão de outros sintomas somáticos atribuídos ao transtorno de somatização
 2. a cefaleia, constante ou remittente, acompanha no tempo a flutuação de outros sintomas somáticos atribuídos ao transtorno de somatização
 3. a cefaleia desapareceu em paralelo com a remissão de outros sintomas somáticos atribuídos ao transtorno de somatização
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. É digno de nota que o transtorno de somatização *per se* não está incluído na quinta edição do *Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais* (DSM-5), a última revisão do manual de diagnóstico da Associação Americana de Psiquiatria, publicada em 2013; ele foi substituído pela categoria *Transtorno de Sintomas Somáticos*, caracterizado por um ou mais sintomas somáticos associados a pensamentos desproporcionais e persistentes sobre a seriedade dos próprios sintomas, um nível persistentemente alto de ansiedade a respeito da saúde ou dos sintomas e/ou tempo e energia excessivos dedicados a esses sintomas ou preocupações com a saúde. Dada a enorme heterogeneidade dessa categoria (p.ex. ela inclui tanto indivíduos com cefaleias que apresentam preocupações desproporcionais sobre a gravidade da cefaleia, como casos clássicos de transtorno de somatização com um padrão de múltiplos sintomas somáticos ao longo da vida, incluindo cefaleia), foi decidido que seria possível atribuir esse diagnóstico somente quando a cefaleia fosse parte de um padrão mais amplo de múltiplas queixas somáticas. Desse modo, a ICHD-3 continua a referir-se à definição de transtorno de somatização do DSM-IV.

Comentário: O transtorno de somatização é caracterizado por uma combinação de múltiplos sintomas angustiantes e de uma resposta mal adaptativa ou excessiva a esses sintomas ou a preocupações associadas à saúde. Os sintomas incluem problemas ou disfunções gástricos e/ou intestinais, lombalgia, dor nos braços, pernas ou articulações, cefaleias, dor torácica e/ou dispneia, tontura, sensação de cansaço e/ou de baixa energia e transtornos do sono. O sofrimento do paciente é autêntico, tenha uma explicação médica ou não. Os pacientes tipicamente apresentam angústia e um alto nível de comprometimento funcional. Os sintomas podem ou não acompanhar transtornos médicos gerais ou psiquiátricos diagnosticados. Pode haver um alto nível de utilização de cuidado médico, o qual raramente alivia as preocupações do paciente. Do ponto de vista do clínico, muitos desses pacientes parecem não responder aos tratamentos, e novas intervenções ou terapias podem apenas exacerbar os sintomas apresentados ou levar a novos efeitos colaterais e complicações. Alguns pacientes sentem que a sua avaliação médica e o seu tratamento foram inadequados.

12.2 Cefaleia atribuída a transtorno psicótico

Descrição: Cefaleia como uma manifestação de delírio cujo conteúdo envolve um mecanismo que o paciente acredita explicar a cefaleia (p.ex. a cefaleia é o resultado de um dispositivo implantado na sua cabeça por alienígenas).

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Presença de delírio cujo conteúdo envolve um mecanismo que explicaria a cefaleia¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia surgiu com ou após o início do delírio, ou levou ao seu diagnóstico
 2. a cefaleia desapareceu após a remissão do delírio
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

1. Por exemplo: o paciente acredita que um dispositivo foi implantado na sua cabeça, o qual está causando a cefaleia, ou que ele tem um tumor cerebral causando a cefaleia, a despeito de provas irrefutáveis do contrário.
2. Quando um paciente inicialmente desenvolve uma cefaleia (p.ex. uma das cefaleias primárias classificadas na Parte Um da ICHD-3) e *então* desenvolve uma explicação delirante para a cefaleia, tal como ela sendo o resultado de um tumor cerebral, apesar de não haver evidência médica a apoiar essa crença, a cefaleia pode não ser *atribuída* ao transtorno psiquiátrico; em vez disso, a cefaleia deve ser codificada com uma cefaleia primária

e o paciente deve receber o diagnóstico psiquiátrico adicional de *transtorno delirante, tipo somático*.

Comentário: Delírios são crenças fixas falsas, baseadas em inferências incorretas sobre a realidade, que são firmemente sustentadas pelo paciente, apesar de evidências óbvias em contrário. Eles podem envolver uma falsa crença de que uma condição médica grave (p.ex. tumor cerebral ou aneurisma) está presente e causa a cefaleia, apesar das provas repetidas e tranquilizações apropriadas e competentes de que tal condição médica não está presente. O conteúdo do delírio pode ser mais bizarro, tal como a ideia de um transmissor sendo implantado cirurgicamente na cabeça do paciente e causando a cefaleia.

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, et al. Chronic daily headache in children and adolescents: a two years follow-up. *Cephalalgia* 2001; 21: 288.
- Curioso EP, Young WB, Shecter AL, et al. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999; 52(Suppl 2): A471.
- Gambini O, Islam L, Demartini B, et al. 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 follow-up study. *Cephalalgia* 1998; 18: 455–462.
- Hung CI, Liu CY, Cheng YT, et al. Migraine: a missing link between somatic symptoms and major depressive disorder. *J Affect Disord* 2009; 117: 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, et al. Headache and psychiatric comorbidity: historical context, research relevance, and clinical implications. *Headache* 2005; 45: 493–506.
- Maizels M and Burchette R. Somatic symptoms in headache patients: the influence of headache diagnosis, frequency, and comorbidity. *Headache* 2004; 44: 983–993.
- Marazziti D, Toni C, Pedri S, et al. Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999; 14: 247–251.
- Mitsikostas DD and Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999; 19: 211–217.
- Nicholson RA. Chronic headache: the role of the psychologist. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 47–54.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME, et al. Pediatric migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001; 16: 731–734.
- Radat F. [Psychopathology and headache]. *Rev Neurol (Paris)* 2000; 156(Suppl 4): 4S62–67.

- Radat F and Swendsen J. Psychiatric comorbidity in migraine: a review. *Cephalalgia* 2005; 25: 165–178.
- 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.
- 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.
- Yutzy S. Somatoform disorders. In: Tasman A, Kay J and Lieberman JA (eds) *Psychiatry, 2nd edition*. Chichester: John Wiley and Sons, 2003, pp.1419–1420.

Parte Três

NEUROPATIAS CRANIANAS DOLOROSAS, OUTRAS DORES FACIAIS E OUTRAS CEFALÉIAS

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 a doença do nervo trigêmeo
 - 13.1.1 Neuralgia trigeminal
 - 13.1.1.1 Neuralgia trigeminal clássica
 - 13.1.1.1.1 Neuralgia trigeminal clássica puramente paroxística
 - 13.1.1.1.2 Neuralgia trigeminal clássica com dor contínua concomitante
 - 13.1.1.2 Neuralgia trigeminal secundária
 - 13.1.1.2.1 Neuralgia trigeminal atribuída a esclerose múltipla
 - 13.1.1.2.2 Neuralgia trigeminal atribuída a lesão expansiva
 - 13.1.1.2.3 Neuralgia trigeminal atribuída a outra causa
 - 13.1.1.3 Neuralgia trigeminal idiopática
 - 13.1.1.3.1 Neuralgia trigeminal idiopática puramente paroxística
 - 13.1.1.3.2 Neuralgia trigeminal idiopática com dor contínua concomitante
 - 13.1.2 Neuropatia trigeminal dolorosa
 - 13.1.2.1 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída ao herpes-zóster
 - 13.1.2.2 Neuralgia pós-herpética trigeminal
 - 13.1.2.3 Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa
 - 13.1.2.4 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outro transtorno
 - 13.1.2.5 Neuropatia trigeminal dolorosa idiopática
- 13.2 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo glossofaríngeo
 - 13.2.1 Neuralgia glossofaríngea
 - 13.2.1.1 Neuralgia glossofaríngea clássica
 - 13.2.1.2 Neuralgia glossofaríngea secundária
 - 13.2.1.3 Neuralgia glossofaríngea 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 intermédio
 - 13.3.1 Neuralgia do nervo intermédio
 - 13.3.1.1 Neuralgia clássica do nervo intermédio
 - 13.3.1.2 Neuralgia secundária do nervo intermédio
 - 13.3.1.3 Neuralgia idiopática do nervo intermédio
 - 13.3.2 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio
 - 13.3.2.1 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída ao herpes-zóster
 - 13.3.2.2 Neuralgia pós-herpética do nervo intermédio
 - 13.3.2.3 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída a outro transtorno
 - 13.3.2.4 Neuropatia dolorosa idiopática do nervo intermédio
- 13.4 Neuralgia occipital
- 13.5 Síndrome pescoço-língua
- 13.6 Neurite óptica dolorosa
- 13.7 Cefaleia atribuída a paralisia isquêmica de nervo motor ocular
- 13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt

- 13.9 Síndrome oculossimpática paratrigeminal (síndrome de Raeder)
- 13.10 Neuropatia oftalmopléica dolorosa recorrente
- 13.11 Síndrome da ardência bucal (BMS)
- 13.12 Dor facial idiopática persistente
- 13.13 Dor neuropática central
 - 13.13.1 Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla (EM)
 - 13.13.2 Dor central pós-acidente vascular cerebral

Introdução

Este capítulo estabelece um sistema de classificação para lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais baseado em um consenso entre a Sociedade Internacional de Cefaleia (IHS) e a Associação Internacional para o Estudo da Dor (IASP).

A nosologia existente sobre dores dos nervos cranianos não retrata de modo integral as diferenças sutis entre várias condições. No entanto, ao invés de abandonar muitos termos diagnósticos estabelecidos há muito tempo, esta classificação manteve-os, fornecendo definições detalhadas para os diagnósticos diferenciais e os seus tipos, subtipos e subformas.

Fibras aferentes nos nervos trigêmeo, intermédio, glossofaríngeo, e vago, em adição às raízes cervicais altas via nervos occipitais, transmitem o *input* nociceptivo às vias centrais localizadas no tronco cerebral e às áreas cerebrais que processam a nocicepção e a dor na cabeça e no pescoço. O cérebro percebe a dor na área inervada.

A dor pode manifestar-se em qualquer uma de muitas formas distintas que se acredita refletirem diferenças nos mecanismos patofisiológicos neurais, ainda que os detalhes não sejam bem conhecidos. O que é sabido é que as dores faciais neuropáticas podem ser classificadas com base nas suas características clínicas distintas e na sua etiologia. No centro desse conceito está a determinação clínica inicial do principal grupo diagnóstico dentro do qual a dor do paciente melhor se encaixa, seguida pelas investigações etiológicas para tipos e subtipos diagnósticos e pela tomada de decisão terapêutica.

Há vários eixos de classificação.

a) Sindromologia: neuralgia ou neuropatia

A divisão entre, por exemplo, neuralgia trigeminal e neuropatia trigeminal deve ser vista como uma forma pragmática de distinguir condições nas quais as apresentações clínicas e as abordagens terapêuticas diferem, enquanto as duas condições não podem ser classificadas com base na patologia ou na patofisiologia atualmente conhecidas. O mesmo aplica-se às condições dolorosas associadas aos nervos glossofaríngeo e intermédio.

Uma importante causa de dor relacionada a um nervo craniano é o herpes-zóster. Apesar do fato que a dor trigeminal que ocorre após o herpes-zóster provavelmente leva

a diferentes tipos de alteração patológica nas vias trigeminais (i. e. tipo “nociceptor irritável” versus “deafferentação”), os dados disponíveis são muito limitados para classificá-los como neuralgia versus neuropatia. Assim sendo, o bem estabelecido termo *neuralgia pós-herpética* está 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 de uma dor neuropática pode ser clara, assim como a infecção pelo vírus varicela-zóster ou uma anormalidade estrutural (p.ex. placa de esclerose múltipla) demonstrada por imagem: tal dor é denominada *secundária* e atribuída a essa causa. Em outros casos, nenhuma causa é aparente (denominada *idiopática*).

Para as neuralgias trigeminal, glossofaríngea e do nervo intermédio, o termo *clássica* é reservado para os casos nos quais a imagem ou a cirurgia tenham revelado compressão vascular do respectivo nervo. Estritamente falando, as neuralgias clássicas são *secundárias* (à compressão neurovascular), mas é benéfico separá-las de outras causas com base nas opções terapêuticas mais amplas e na patofisiologia nervosa potencialmente diferente.

13.1 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo trigêmeo

13.1.1 Neuralgia trigeminal

Descrição: Um transtorno caracterizado por dores similares a choques elétricos, breves, unilaterais e recorrentes, de início e término abruptos, limitadas à distribuição de uma ou mais divisões do nervo trigêmeo e desencadeadas por estímulos inócuos. Pode desenvolver-se sem causa aparente ou ser o resultado de outro transtorno diagnosticado. Adicionalmente, pode haver dor contínua concomitante, de intensidade moderada, dentro da(s) área(s) de distribuição da(s) divisão(ões) do nervo afetado.

Termos previamente utilizados: Tic douloureux, neuralgia trigeminal primária.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral na(s) distribuição(ões) de uma ou mais divisões do nervo trigêmeo, sem irradiação além¹ e preenchendo os critérios B e C
- B. A dor possui todas as seguintes características:
 - 1. duração de uma fração de segundo a dois minutos²
 - 2. intensidade forte³
 - 3. qualidade em choque elétrico, disparo, facada ou aguda

- C. Precipitada por estímulos inócuos na distribuição trigeminal afetada⁴
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

- 1. Em alguns pacientes, a dor pode irradiar para outra divisão, mas permanece restrita aos dermatomos trigeminais.
- 2. A duração pode mudar ao longo do tempo, com os paroxismos tornando-se mais prolongados. Uma minoria de pacientes relatará crises durando predominantemente >2 minutos.
- 3. A dor pode tornar-se mais grave com o passar do tempo.
- 4. Algumas crises podem ser - ou parecer ser - espontâneas, mas deve haver um histórico ou achado de dor provocada por estímulo inócuo para que esse critério seja atendido. Idealmente, o clínico que conduz o exame deve tentar confirmar a história replicando o fenômeno do desencadeamento. No entanto, isso pode nem sempre ser possível, devido à recusa do paciente, localização anatômica incômoda do gatilho e/ou outros fatores.

Comentários: O diagnóstico de 13.1.1 *Neuralgia trigeminal* deve ser estabelecido clinicamente. As investigações são delineadas com a intenção de identificar uma causa provável.

Afora o fenômeno do desencadeamento, a maioria dos pacientes com 13.1.1 *Neuralgia trigeminal* não demonstra anormalidades sensoriais dentro da distribuição trigeminal, a menos que métodos avançados sejam empregados (p.ex. teste sensorial quantitativo). Entretanto, em alguns, o exame neurológico clínico pode apontar déficits sensoriais, os quais devem levar a investigações de neuroimagem para explorar uma causa possível. O diagnóstico de subformas tais como 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica*, 13.1.1.2 *Neuralgia trigeminal secundária* ou 13.1.1.3 *Neuralgia trigeminal idiopática* é então possível.

Quando muito intensa, a dor frequentemente suscita a contração dos músculos da face no lado afetado (*tic douloureux*).

Sintomas autonômicos leves, como lacrimejamento e/ou vermelhidão do olho ipsilateral, podem estar presentes.

Após um paroxismo doloroso, habitualmente há um período refratário durante o qual a dor não pode ser desencadeada.

13.1.1.1 Neuralgia trigeminal clássica

Descrição: Neuralgia trigeminal desenvolvendo-se sem causa aparente outra que a compressão neurovascular.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*

B. Demonstração, na RM ou durante cirurgia, de compressão neurovascular (não simplesmente contato), com alterações morfológicas¹ na raiz do nervo trigêmeo.

Nota:

1. Tipicamente atrofia ou deslocamento.

Comentários: A atrofia e/ou deslocamento da raiz do nervo em função da compressão neurovascular têm associação independente com os sinais e sintomas de 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*. Quando essas alterações anatômicas estão presentes, a condição é diagnosticada como 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica*.

O local comum de compressão neurovascular é na zona de entrada da raiz, com a compressão por uma artéria sendo mais claramente associada aos sintomas do que a compressão por uma veia. Técnicas de RM para medir o volume e a área transversal da raiz estão disponíveis. Alterações atróficas podem incluir desmielinização, perda neuronal, alterações na microvasculatura e outras alterações morfológicas. Enquanto os mecanismos exatos sobre como as mudanças atróficas no nervo trigêmeo contribuem para a geração da dor, algumas evidências sugerem que, quando presente no período pré-operatório, elas predizem um bom desfecho pós-descompressão microvascular.

Muitos pacientes com 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica* têm um início da dor passível de lembrança.

A 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica* surge habitualmente na segunda ou na terceira divisão. A dor, raramente, ocorre bilateralmente (mais sequencialmente do que concomitantemente).

A 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica* pode ser precedida por um período de dor contínua atípica chamada na literatura de *pré-neuralgia trigeminal*.

Entre os paroxismos, a maioria dos pacientes são assintomáticos. Na subforma 13.1.1.2 *Neuralgia trigeminal clássica com dor contínua concomitante* há, na área afetada, uma dor de fundo prolongada.

13.1.1.1.1 Neuralgia trigeminal clássica puramente paroxística

Descrição: Neuralgia trigeminal clássica sem dor facial persistente de fundo.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica*
- B. Ausência de dor facial persistente entre as crises na distribuição trigeminal afetada.

Comentário: A 13.1.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica puramente paroxística* é habitualmente responsiva, ao menos ini-

cialmente, à farmacoterapia (especialmente carbamazepina ou oxcarbazepina).

13.1.1.1.2 Neuralgia trigeminal clássica com dor contínua concomitante

Termos previamente utilizados: Neuralgia trigeminal atípica; neuralgia trigeminal tipo 2.

Descrição: Neuralgia trigeminal clássica com dor facial persistente de fundo.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica*
- B. Dor contínua ou quase contínua concomitante, entre as crises, na distribuição trigeminal afetada.

Comentário: A sensibilização periférica ou central pode ser responsável pela dor contínua.

13.1.1.2 Neuropatia trigeminal secundária

Descrição: Neuralgia trigeminal causada por uma doença subjacente. O exame clínico demonstra alterações sensoriais em uma proporção significativa destes pacientes.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo o critério para 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*, seja puramente paroxística ou associada a dor contínua ou quase contínua concomitante
- B. Uma doença subjacente, reconhecidamente capaz de causar a neuralgia e que a explica, foi demonstrada¹
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

- 1. Tumores no ângulo cerebelopontino, malformação arteriovenosa e esclerose múltipla são causas reconhecidas.
- 2. A RM é melhor equipada para detectar uma causa subjacente para 13.1.1.2 *Neuralgia trigeminal secundária*. Outras investigações podem incluir o registro neurofisiológico dos reflexos trigeminais e os potenciais evocados trigeminais, adequados para pacientes que não podem ser submetidos a RM.

13.1.1.2.1 Neuralgia trigeminal atribuída a esclerose múltipla

Codificada em outro local: 13.13.1 *Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla (EM)*.

Descrição: Neuralgia trigeminal causada por uma ou mais placas de esclerose múltipla (EM) na ponte ou na zona de entrada da raiz do nervo trigêmeo e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos ou achados laboratoriais de EM.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*
- B. Ambos os seguintes:
 - 1. esclerose múltipla (EM) foi diagnosticada
 - 2. uma placa de EM na zona de entrada da raiz trigeminal ou na ponte afetando os aferentes primários intrapontinos foi demonstrada por RM, ou a sua presença é sugerida por estudos eletrofisiológicos de rotina¹ demonstrando deficiência das vias trigeminais
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

- 1. Reflexo do piscamento ou potenciais evocados trigeminais.

Comentários: A 13.1.1.2.1 *Neuralgia trigeminal atribuída a esclerose múltipla* ocorre em 2-5% dos pacientes com esclerose múltipla (EM), algumas vezes bilateralmente. Por outro lado, a EM é detectada somente em 2-4% dos casos de 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*. Os sintomas da neuralgia trigeminal raramente são uma característica de apresentação da EM.

A lesão na ponte afeta os terminais centrais intrapontinos dos aferentes trigeminais que se projetam para os núcleos trigeminais no tronco encefálico. Lesões pontinas afetando os neurônios de segunda ordem do trato trigeminotalâmico habitualmente levam a dor não paroxística e/ou a disestesias e devem ser classificadas como 13.13.1 *Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla (EM)*.

Alguns pacientes com EM são identificados como portadores de compressão neurovascular da raiz trigeminal. Acredita-se que a EM aumenta a suscetibilidade da raiz do nervo aos efeitos da compressão, levando mais prontamente aos paroxismos dolorosos.

Pacientes com 13.1.1.2.1 *Neuralgia trigeminal atribuída a esclerose múltipla* se beneficiam menos das intervenções farmacológicas e cirúrgicas do que aqueles com 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica*.

13.1.1.2.2 Neuralgia trigeminal atribuída a lesão expansiva

Descrição: Neuralgia trigeminal causada por contato entre o nervo trigêmeo afetado e uma lesão expansiva.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*
- B. Ambos os seguintes:

- 1. uma lesão expansiva em contato com o nervo trigêmeo afetado foi demonstrada
- 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.

Comentário: Pacientes com 13.1.1.2.2 *Neuralgia trigeminal atribuída a lesão expansiva* podem ou não ter sinais sensoriais clinicamente detectáveis, enquanto que testes eletrofisiológicos do tipo reflexos trigeminais do tronco encefálico demonstram anormalidades em quase todos os casos.

13.1.1.2.3 Neuralgia trigeminal atribuída a outra causa

Descrição: Neuralgia trigeminal causada por uma doença subjacente que não as descritas acima.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*, tanto puramente paroxística como associada a dor contínua ou quase contínua concomitante, mas não necessariamente unilateral
- B. Ambos os seguintes:
 - 1. um transtorno que não os descritos acima, mas reconhecidamente capaz de causar neuralgia trigeminal, foi diagnosticado¹
 - 2. a dor desenvolveu-se após o início do transtorno ou levou à sua descoberta
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

- 1. Deformidade óssea da base do crânio, doença do tecido conjuntivo, malformação arteriovenosa, fistula arteriovenosa dural e causas genéticas de neuropatia ou de hiperexcitabilidade dos nervos são causas reconhecidas.

13.1.1.3 Neuralgia trigeminal idiopática

Descrição: Neuralgia trigeminal sem anormalidades significativas demonstradas por testes eletrofisiológicos ou por RM.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*, tanto puramente paroxística como associada a dor contínua ou quase contínua concomitante
- B. Nem a 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica* ou a 13.1.1.2 *Neuralgia trigeminal secundária* foram confirmadas através de investigação adequada, incluindo testes eletrofisiológicos e RM¹
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. O contato entre um vaso sanguíneo e o nervo e/ou raiz nervosa trigeminal é um achado comum nos exames de neuroimagem de indivíduos saudáveis. Quando tal contato é encontrado na presença de 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*, mas sem evidência de alterações morfológicas (p.ex. atrofia ou deslocamento) na raiz do nervo, os critérios para 13.1.1.1 *Neuralgia trigeminal clássica* não são preenchidos, e a condição é considerada idiopática.

13.1.1.3.1 Neuralgia trigeminal idiopática puramente paroxística

Critérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1.3 *Neuralgia trigeminal idiopática*
- B. Ausência de dor entre as crises, na distribuição trigeminal afetada.

13.1.1.3.2 Neuralgia trigeminal idiopática com dor contínua concomitante

Critérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor facial unilateral preenchendo os critérios para 13.1.1.3 *Neuralgia trigeminal idiopática*
- B. Dor contínua ou quase contínua concomitante, entre as crises, na distribuição trigeminal afetada.

13.1.2 *Neuropatia trigeminal dolorosa*

Descrição: Dor facial na(s) distribuição(ões) de um ou mais ramos do nervo trigêmeo causada por outro transtorno e indicativo de dano neural. A dor primária é habitualmente contínua ou quase contínua, e comumente descrita como em queimação ou aperto, ou comparada a agulhadas. Paroxismos dolorosos breves superimpostos podem ocorrer, mas esses não são o tipo de dor predominante. Essa combinação distingue a neuropatia trigeminal dolorosa dos subtipos de neuralgia trigeminal. Há déficits sensoriais clinicamente detectáveis na distribuição trigeminal e a alodinia mecânica e a hiperalgesia ao frio são comuns, preenchendo os critérios da IASP para dor neuropática. Como regra, as áreas alodínicas são muito maiores do que as zonas-gatilho puntiformes presentes na neuralgia trigeminal.

13.1.2.1 *Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída ao herpes-zóster*

Descrição: Dor facial unilateral com duração de menos de

três meses, na(s) distribuição(ões) de um ou mais ramos do nervo trigêmeo, causada por e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de herpes-zóster agudo.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor facial unilateral na(s) distribuição(ões) de um ou mais ramos do nervo trigêmeo, durando <3 meses
- B. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. erupção herpética ocorreu na mesma distribuição trigeminal
 2. o vírus varicela-zóster (VZV) foi detectado no líquido cefalorraquidiano (LCR) por reação em cadeia de polimerase (PCR)
 3. ensaio por imunofluorescência direta para o antígeno do VZV, ou ensaio por PCR para o DNA do VZV, é positivo em células obtidas da base das lesões
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: O herpes-zóster afeta o gânglio trigeminal em 10-15% dos casos, com a divisão oftálmica sendo acometida em algo como 80% dos pacientes. Raramente, a dor não é seguida por uma erupção ou *rash* (*zoster sine herpette*). O diagnóstico em tais casos é confirmado através da detecção, pela reação em cadeia de polimerase, do DNA do vírus varicela-zóster no líquido cefalorraquidiano.

A 13.1.2.1 *Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída ao herpes-zóster* é habitualmente em queimação, facada/disparo, formigamento ou dolente, e acompanhada por alodinia cutânea.

O herpes oftálmico pode estar associado a paralisias do III, IV e/ou VI nervos cranianos.

O herpes-zóster é comum em pacientes imunocomprometidos, ocorrendo em cerca de 10% daqueles com linfoma e 25% dos pacientes com doença de Hodgkin.

13.1.2.2 *Neuralgia pós-herpética trigeminal*

Termo previamente utilizado: Neuropatia trigeminal pós-herpética

Descrição: Dor facial unilateral persistindo ou recorrendo por ao menos três meses, na(s) distribuição(ões) de um ou mais ramos do nervo trigêmeo, com alterações sensoriais variáveis, causada pelo herpes-zóster.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor facial unilateral na(s) distribuição(ões) de um ou mais ramos do nervo trigêmeo, persistindo ou recorrendo por >3 meses e preenchendo o critério C
- B. O herpes-zóster afetou o mesmo ramo (ou ramos) do nervo trigêmeo
- C. A dor desenvolveu-se em relação temporal com a infecção pelo herpes-zóster¹

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

Nota:

1. Habitualmente, a dor ter-se-á desenvolvido enquanto o *rash* ainda estava ativo, mas, ocasionalmente, depois, após a cura desse. Em tais casos, cicatrizes pálidas ou levemente arroxeadas podem estar presentes como sequela da erupção herpética.

Comentários: Apesar do nome consagrado, a *neuralgia pós-herpética* é, na verdade, uma neuropatia ou neuronopatia: alterações anatomopatológicas significativas têm sido demonstradas no nervo, no gânglio e na raiz do nervo. Em 13.1.2.2 *Neuralgia pós-herpética trigeminal* também há evidências de inflamação estendendo-se para para o interior do complexo trigeminal do tronco encefálico.

A ocorrência de neuralgia pós-herpética seguindo-se ao herpes-zóster agudo é mais provável nos idosos.

A primeira divisão do nervo trigêmeo é a mais comumente afetada na 13.1.2.2 *Neuralgia pós-herpética trigeminal*, mas a segunda e a terceira divisões também podem ser envolvidas.

A dor da neuralgia pós-herpética ocorre, tipicamente, em queimação e prurido - o último algumas vezes muito proeminente e extremamente incômodo. Também tipicamente, os pacientes com neuralgia pós-herpética demonstram um claro déficit sensorial e alodinia mecânica evocada pelo estímulo com pincel (*brush-evoked*) na distribuição trigeminal envolvida. Muitos pacientes, no entanto, demonstram pouca perda sensorial, e, ao invés disso, apresentam respostas aumentadas ao (s) estímulos térmico e/ou puntiforme.

13.1.2.3 Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa

Termo previamente utilizado: Anestesia dolorosa.

Descrição: Dor facial ou oral, unilateral ou bilateral, depois de e causada por trauma sofrido pelo(s) nervo(s) trigêmeo(s), com outros sintomas e/ou sinais clínicos de disfunção do nervo trigêmeo.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor facial e/ou oral na(s) distribuição(ões) de um dos ou de ambos os nervos trigêmeos e preenchendo o critério C
- B. Histórico de um evento traumático identificável¹ relacionado ao(s) nervo(s) trigêmeo(s), com sinais clinicamente evidentes positivos (hiperalgesia, alodinia) e/ou negativos (hipoestesia, hipoalgesia) de disfunção do nervo trigêmeo
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:

1. a dor é localizada na(s) distribuição(ões) do(s) nervo(s) trigêmeo(s) afetado(s) pelo evento traumático
2. a dor desenvolveu-se <6 meses após o evento traumático

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

Nota:

1. O evento traumático pode ser mecânico, químico, térmico ou causado por radiação. Procedimentos neuroablativos para neuralgia trigeminal, direcionados ao gânglio ou à raiz nervosa trigeminal, podem resultar em dor neuropática envolvendo uma ou mais das divisões trigeminais; isso deve ser considerado como pós-traumático e codificado aqui.

Comentário: A duração da dor varia amplamente, de paroxística a constante, podendo ser mista.

Especificamente após uma lesão pós-ganglionar induzida por radiação, a neuropatia pode surgir após mais de três meses.

A 13.1.2.3 *Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa* posterior a procedimentos neuroablativos direcionados ao gânglio ou à raiz nervosa trigeminal pode coexistir com a 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*, se a última recidivar.

13.1.2.4 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outro transtorno

Descrição: Dor facial ou oral, unilateral ou bilateral, na(s) distribuição(ões) de um ou mais ramo(s) do nervo trigêmeo, causada por um transtorno que não os descritos acima, com outros sintomas e/ou sinais clínicos de disfunção do nervo trigêmeo.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor facial unilateral ou bilateral na(s) distribuição(ões) de um dos ou ambos os nervo(s) trigêmeos(s) e preenchendo o critério C
- B. Um transtorno, que não os descritos acima, mas reconhecidamente capaz de causar neuropatia trigeminal dolorosa com sinais clinicamente evidentes positivos (hiperalgesia, alodinia) e/ou negativos (hipoestesia, hipoalgesia) de disfunção do nervo trigêmeo, e afetando um dos ou ambos os nervos trigêmeos, foi diagnosticado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a dor está localizada na(s) distribuição(ões) do(s) nervo(s) trigêmeo(s) afetada(s) pelo transtorno
 2. a dor desenvolveu-se após o início do transtorno ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A neuropatia trigeminal dolorosa pode desenvolver-se secundariamente à esclerose múltipla, a uma lesão expansiva ou a uma doença sistêmica, com somente as características clínicas (tipo da dor espontânea, dor evocada e presença de déficits sensoriais) permitindo a distinção entre 13.1.1.2 *Neuralgia trigeminal secundária* e 13.1.2 *Neuropatia trigeminal dolorosa*.

A 13.1.2 *Neuropatia trigeminal dolorosa* causada por uma doença do tecido conjuntivo ou por transtornos hereditários é habitualmente bilateral, mas pode começar assimetricamente e, ocasionalmente, apresentar-se com dor paroxística superimposta à dor de fundo. Ao final, os pacientes desenvolverão déficits sensoriais bilaterais e dor contínua, o que esclarece o diagnóstico. A RM é normal, mas os reflexos trigeminais são invariavelmente retardados ou ausentes.

13.1.2.5 Neuropatia trigeminal dolorosa idiopática

Descrição: Dor unilateral ou bilateral na(s) distribuição(ões) de um ou mais ramo(s) do(s) nervo(s) trigêmeo(s), indicativa de dano neural, porém de etiologia desconhecida.

Crítérios diagnósticos:

- A. Dor facial unilateral ou bilateral na(s) distribuição(ões) de um dos ou ambos os nervo(s) trigêmeo(s) e preenchendo o critério B
- B. Sinais clinicamente evidentes positivos (hiperalgesia, alodinia) e/ou negativos (hipoestesia, hipoalgesia) de disfunção do nervo trigêmeo
- C. Nenhuma causa foi identificada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

13.2 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo glossofaríngeo

13.2.1 Neuralgia glossofaríngea

Termo previamente utilizado: Neuralgia vagoglossofaríngea.

Descrição: Um transtorno caracterizado por dor aguda, breve e unilateral, abrupta quanto ao início e ao término, nas distribuições não somente do nervo glossofaríngeo, mas também dos ramos auricular e e faríngeo no nervo vago. A dor é sentida na orelha, na base da língua, na fossa tonsilar e/ou abaixo do ângulo da mandíbula. Ela é comumente provocada pelos atos de deglutir, falar ou tossir e pode remitir e recidivar do mesmo modo que a neuralgia do trigêmeo.

Crítérios diagnósticos:

- A. Crises paroxísticas recorrentes de dor unilateral na distribuição do nervo glossofaríngeo¹ e preenchendo o critério B

- B. A dor possui todas as seguintes características:
 1. dura de uns poucos segundos a dois minutos
 2. intensidade forte
 3. qualidade em choque elétrico, disparo, facada ou aguda
 4. precipitada pela deglutição, tosse, fala ou bocejo
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Na parte posterior da língua, fossa tonsilar, faringe ou ângulo da mandíbula e/ou na orelha.

Comentários: A 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngea* pode ocorrer junto com a 13.1.1 *Neuralgia trigeminal*.

O nervo laríngeo superior é um ramo do nervo vago. A neuralgia do nervo laríngeo superior apresenta-se de forma similar, em sua localização, à 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngea* e pode ser difícil, em bases clínicas, distingui-la dessa.

Exames de imagem podem demonstrar compressão neurovascular do nervo glossofaríngeo.

Antes do desenvolvimento de 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngea*, sensações desagradáveis podem ser sentidas nas áreas afetadas, por um período de semanas até diversos meses.

A dor de 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngea* pode irradiar até envolver o olho, nariz, queixo ou ombro. Pode ser grave o suficiente para que os pacientes percam peso. Em casos raros, as crises de dor estão associados a sintomas vagais tais como tosse, rouquidão, síncope e/ou bradicardia. Alguns autores propõem que se distinga entre as subformas faríngea, otálgica e vagal da neuralgia e têm sugerido utilizar o termo *neuralgia vagoglossofaríngea* quando a dor é acompanhada por assistolia, convulsões e síncope.

O exame clínico habitualmente falha em demonstrar alterações sensoriais na distribuição do nervo, porém, se déficits sensoriais leves são encontrados, eles não invalidam o diagnóstico. Alterações maiores, ou um reflexo nauseoso reduzido/ausente, devem levar à investigação etiológica.

A 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngea* é habitualmente responsiva, ao menos inicialmente, à farmacoterapia (em especial carbamazepina ou oxcarbazepina). Tem sido sugerido que a aplicação de anestésico local na tonsila e na parede faríngea pode prevenir as crises por algumas horas.

13.2.1.1 Neuralgia glossofaríngea clássica

Descrição: Neuralgia glossofaríngea desenvolvendo-se sem causa aparente outra que a compressão neurovascular.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngea*
- B. Demonstração na RM, ou durante cirurgia, de compressão neurovascular da raiz do nervo glossofaríngeo.

13.2.1.2 Neuralgia glossofaríngea secundária

Descrição: Neuralgia glossofaríngea causada por uma doença subjacente.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngea*
- B. Foi demonstrada uma doença subjacente, reconhecida capaz de causar, e explicando, a neuralgia.¹

Nota:

- 1. Há relatos individuais de 13.2.1.2 *Neuralgia glossofaríngea secundária* causada por trauma cervical, esclerose múltipla, tumores tonsilares ou regionais, tumores do ângulo cerebelopontino e malformação de Arnold-Chiari.

13.2.1.3 Neuralgia glossofaríngea idiopática

Descrição: Neuralgia glossofaríngea sem evidência tanto de compressão neurovascular como de doença causal subjacente.

Crítérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngea*
- B. As investigações não encontraram nem compressão neurovascular nem um doença subjacente reconhecida capaz de causar 13.2.1.2 *Neuralgia glossofaríngea secundária*
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

13.2.2 Neuropatia glossofaríngea dolorosa

Descrição: Dor na distribuição do nervo glossofaríngeo (parte posterior da língua, fossa tonsilar, faringe e/ou embaixo do ângulo da mandíbula). Além disso, a dor é comumente percebida na orelha ipsilateral. A dor primária é habitualmente contínua ou quase contínua e comumente descrita como em queimação ou aperto ou comparada a agulhadas. Paroxismos breves podem estar superimpostos, mas eles não são o tipo de dor predominante. Essa combinação distingue a neuropatia glossofaríngea dolorosa das subformas de 13.2.1 *Neuralgia glossofaríngea*. Déficits sensoriais podem estar presentes na parte posterior ipsilateral da língua e da fossa tonsilar, e o reflexo nauseoso pode estar fraco ou ausente.

13.2.2.1 Neuropatia glossofaríngea dolorosa atribuída a causa conhecida

Descrição: Dor contínua ou quase contínua unilateral, com ou sem paroxismos breves superimpostos, na distribuição

do nervo glossofaríngeo e causada por outro transtorno identificado.

Crítérios diagnósticos:

- A. Dor contínua ou quase contínua unilateral¹ na distribuição do nervo glossofaríngeo e preenchendo o critério C
- B. Um transtorno reconhecidamente capaz de causar neuropatia glossofaríngea dolorosa foi diagnosticado²
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 - 1. a dor é ipsilateral ao nervo glossofaríngeo afetado pelo transtorno
 - 2. a dor desenvolveu-se após o início do transtorno ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

- 1. Paroxismos breves podem estar superimpostos, mas não são o tipo de dor predominante.
- 2. Tumores no ângulo cerebelopontino e dano iatrogênico durante procedimentos têm sido relatados como causadores de neuropatia glossofaríngea dolorosa.

13.2.2.2 Neuropatia glossofaríngea dolorosa idiopática

Descrição: Dor contínua ou quase contínua unilateral, com ou sem paroxismos breves superimpostos, na distribuição do nervo glossofaríngeo e de etiologia desconhecida.

Crítérios diagnósticos:

- A. Dor unilateral contínua ou quase contínua¹ 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 estar superimpostos, mas não são o tipo de dor predominante.

13.3 Dor atribuída a lesão ou doença do nervo intermédio

13.3.1 Neuralgia do nervo intermédio

Termo previamente utilizado: Neuralgia geniculada.

Descrição: Um transtorno raro caracterizado por paroxismos breves de dor sentidos profundamente no canal auditivo, algumas vezes irradiando-se para a região parieto-occipital. Na vasta maioria dos casos, é encontrada compressão vascular no ato cirúrgico, ocasionalmente com uma aracnóide espessada, mas ela pode desenvolver-se sem causa aparente

ou como complicação do herpes-zóster ou, muito raramente, da esclerose múltipla ou de um tumor. Ela é provocada pela estimulação de uma área de gatilho na parede posterior do canal auditivo e/ou região periauricular.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises paroxísticas de dor unilateral na distribuição do nervo intermédio¹ e preenchendo o critério B
- B. A dor possui todas as seguintes características:
 - 1. duração de alguns segundos a minutos
 - 2. intensidade forte
 - 3. qualidade em disparo, facada ou aguda
 - 4. precipitada pela estimulação de uma área de gatilho na parede posterior do canal auditivo e/ou região periauricular
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

- 1. A dor é localizada no canal auditivo, na orelha, na região do processo mastoide e ocasionalmente do palato mole e pode algumas vezes irradiar-se para a região temporal ou para o ângulo da mandíbula.
- 2. Em vista da inervação complexa e sobreposta da orelha externa, derivada dos nervos trigêmeo (auriculotemporal), facial (nervo intermédio), glossofaríngeo, vago e segunda raiz cervical, a atribuição de neuralgias a um único nervo pode não ser fácil nesta região do corpo quando um contato neurovascular específico não pode ser visualizado.

Comentário: Transtornos do lacrimejamento, salivação e/ou paladar algumas vezes acompanham a dor da 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermédio*.

13.3.1.1 Neuralgia clássica do nervo intermédio

Descrição: Neuralgia do nervo intermédio desenvolvendo-se sem causa aparente outra que a compressão neurovascular.

Critérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermédio*
- B. Demonstração, na RM ou durante cirurgia, de compressão neurovascular da raiz do nervo intermédio.

13.3.1.2 Neuralgia secundária do nervo intermédio

Descrição: Neuralgia do nervo intermédio causada por uma doença subjacente.

Critérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermédio*

- B. Foi demonstrada uma doença subjacente, reconhecidamente capaz de causar, e explicando, a neuralgia.¹

Nota:

- 1. Há relatos individuais de 13.3.1.2 *Neuralgia secundária do nervo intermédio* causada por esclerose múltipla ou tumor. Nesse último caso, os déficits neurológicos oriundos do dano a outros nervos em estreita proximidade tendem a dominar a apresentação clínica. O herpes-zóster tipicamente leva, habitualmente, a 13.3.2.1 *Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída ao herpes-zóster* em vez de 13.3.1.2 *Neuralgia secundária do nervo intermédio*.

13.3.1.3 Neuralgia idiopática do nervo intermédio

Descrição: Neuralgia do nervo intermédio sem evidência tanto de compressão neurovascular como de uma doença subjacente causal.

Critérios diagnósticos:

- A. Paroxismos recorrentes de dor unilateral preenchendo os critérios para 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermédio*
- B. As investigações não encontraram nem compressão neurovascular nem uma doença subjacente reconhecidamente capaz de causar 13.3.1.2 *Neuralgia secundária do nervo intermédio*
- C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

13.3.2 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio

Descrição: Dor na(s) distribuição(ões) do(s) nervo(s) intermédio(s) (canal auditivo, orelha ou região do processo mastoide), habitualmente descrita pelo paciente como maçante, na profundidade da orelha e contínua ou quase contínua. Breves paroxismos podem estar superimpostos, mas eles não são o tipo de dor predominante. Esta combinação distingue a neuropatia dolorosa do nervo intermédio das subformas de 13.3.1 *Neuralgia do nervo intermédio*. Déficits sensoriais, habitualmente leves, podem estar presentes no canal auditivo, na orelha ou na pele que recobre o processo mastoide.

13.3.2.1 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída ao herpes-zóster

Termo previamente utilizado: A 13.3.2.1 *Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída ao herpes-zóster* associada a paresia facial é conhecida como síndrome de Ramsay Hunt.

Descrição: Dor contínua ou quase contínua unilateral, com ou sem paroxismos breves superimpostos, na distribuição do nervo intermédio e sentida profundamente no canal auditivo,

causada pela infecção do nervo intermédio por herpes-zóster e comumente associada a paresia facial e outros sintomas e/ou sinais clínicos da infecção ou das suas consequências.

Crítérios diagnósticos:

- A. Dor contínua ou quase contínua unilateral¹ na distribuição do nervo intermédio² e preenchendo o critério C
- B. Um ou mais dos seguintes:
 - 1. erupção herpética ocorreu na distribuição do nervo intermédio³
 - 2. o vírus da varicela-zóster (VZV) foi detectado no líquido cefalorraquidiano (LCR) por reação em cadeia da polimerase (PCR)
 - 3. ensaio por imunofluorescência direta para o antígeno do VZV, ou ensaio por PCR para o DNA do VZV, é positivo em células obtidas da base das lesões
- C. A dor desenvolveu-se em relação temporal com o herpes-zóster⁴
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.⁵

Notas:

- 1. Paroxismos breves podem estar superimpostos, mas não são o tipo de dor predominante.
- 2. No canal auditivo, orelha e/ou região do processo mastoide.
- 3. Devido à disseminação viral, outros nervos cranianos podem vir a ser afetados.
- 4. A dor pode preceder a erupção herpética.
- 5. O diagnóstico é confirmado clinicamente nos estágios agudos através da detecção de vesículas na membrana timpânica, canal auditivo, orelha e/ou na pele que recobre o processo mastoide. Elas também podem ser observadas no terço anterior da língua, atingido pelo vírus via nervo corda do tímpano, ou no palato duro, suprido por um ramo remanescente vestigial do nervo facial.

Comentários: Outros nervos cranianos (VIII, IX, X, XI) também podem ser afetados, levando a acúfeno, perda auditiva, vertigem, náusea, rouquidão e disfagia.

Apesar de pouco ser sabido sobre o curso natural de 13.3.2.1 *Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída ao herpes-zóster*, a dor pode permanecer por mais de três meses; ela deve ser então classificada como 13.3.2.2 *Neuralgia pós-herpética do nervo intermédio*.

13.3.2.2 Neuralgia pós-herpética do nervo intermédio

Descrição: Dor unilateral persistindo ou recorrendo por ao menos três meses na distribuição do nervo intermédio, sentida profundamente no canal auditivo, causada pela infecção do nervo intermédio por herpes-zóster.

Crítérios diagnósticos:

- A. Dor unilateral na distribuição do nervo intermédio,¹ persistindo ou recorrendo por >3 meses e preenchendo o critério C
- B. Ocorreu infecção do nervo intermédio por herpes-zóster
- C. A dor desenvolveu-se em relação temporal com a infecção por herpes-zóster²
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

- 1. No canal auditivo, orelha e/ou região do processo mastoide.
- 2. Habitualmente, a dor ter-se-á desenvolvido enquanto a infecção ainda estava ativa, mas, ocasionalmente, depois disso.

13.3.2.3 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída a outro transtorno

Descrição: Dor contínua ou quase contínua unilateral, com ou sem paroxismos breves superimpostos, na distribuição no nervo intermédio e causada por um transtorno outro que não a infecção por herpes-zóster. Pode haver outros sintomas e/ou sinais clínicos do transtorno causal.

Crítérios diagnósticos:

- A. Dor contínua ou quase contínua unilateral¹ na distribuição do nervo intermédio,² preenchendo o critério C
- B. Um transtorno afetando o nervo intermédio, outro que a infecção por herpes-zóster mas reconhecidamente capaz de causar neuropatia dolorosa do nervo intermédio, foi diagnosticado³
- C. A dor desenvolveu-se após o início do transtorno ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

- 1. Paroxismos breves podem estar superimpostos, mas não são o tipo de dor predominante.
- 2. No canal auditivo, orelha e/ou região do processo mastoide.
- 3. A 13.3.2 *Neuropatia dolorosa do nervo intermédio* tem sido descrita raramente em pacientes com tumores faciais ou lesão do gânglio geniculado.

13.3.2.4 Neuropatia dolorosa idiopática do nervo intermédio

Descrição: Dor contínua ou quase contínua unilateral, com ou sem paroxismos breves superimpostos, na(s) distribuição(-ções) do nervo intermédio e de etiologia desconhecida.

Critérios diagnósticos:

1. Dor na(s) distribuição(ões) do nervo intermédio¹ em um ou ambos os lados
2. Nenhuma causa foi identificada
3. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. No canal auditivo, orelha e/ou região do processo mastoide.

13.4 Neuralgia occipital

Descrição: Dor paroxística, em disparo ou em facada, unilateral ou bilateral, na parte posterior do couro cabeludo, na(s) distribuição(ões) dos nervos occipitais maior, menor e/ou terceiro, algumas vezes acompanhada por redução da sensibilidade ou disestesia na área afetada e habitualmente associada a dolorimento sobre o(s) nervo(s) envolvido(s).

Critérios diagnósticos:

- A. Dor unilateral ou bilateral na(s) distribuição (ões) dos nervos occipitais maior, menor e/ou terceiro e preenchendo os critérios B-D
- B. A dor possui ao menos duas das três seguintes características:
 1. ocorrendo em crises paroxísticas durando de poucos segundos a minutos
 2. intensidade forte
 3. qualidade em disparo, facada ou aguda
- C. A dor está associada a ambos os seguintes:
 1. disestesia e/ou alodinia aparentes durante a estimulação inócua do couro cabeludo e/ou cabelo
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) dolorimento sobre os ramos nervosos afetados
 - b) pontos-gatilho na emergência do nervo occipital maior ou na distribuição de C2
- D. A dor é aliviada temporariamente pelo bloqueio anestésico do(s) nervo(s) afetado(s)
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A dor da 13.4 *Neuralgia occipital* pode atingir a área fronto-orbital, através das conexões interneuronais trigeminocervicais nos núcleos espinhais do trigêmeo.

A 13.4 *Neuralgia occipital* deve ser distinguida da dor occipital referida proveniente das articulações atlantoaxial ou zigapofisárias superiores ou de pontos-gatilho sensíveis nos músculos do pescoço ou nas suas inserções.

13.5 Síndrome pescoço-língua

Descrição: Dor occipital e/ou cervical alta de início imediato, unilateral, do tipo aguda ou em facada e habitualmente forte, ocasionada por movimento rotatório e repentino da cabeça e

acompanhada por sensação e/ou postura anormal da língua ipsilateral.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos dois episódios preenchendo os critérios B-D
- B. Dor unilateral aguda ou em facada¹ na parte alta do pescoço e/ou região occipital com simultânea sensação e/ou postura anormal da língua ipsilateral
- C. Precipitada pela rotação repentina do pescoço
- D. Duração de segundos a diversos minutos
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Pode haver ou não disestesia simultânea.

Comentário: Um estudo recente descreveu esta condição em detalhes, justificando a sua promoção do Apêndice (onde ela apareceu na ICHD-3 beta).

13.6 Neurite óptica dolorosa

Termo previamente utilizado: Neurite retrobulbar.

Descrição: Dor atrás de um dos ou ambos os olhos causada por desmielinização do(s) nervo(s) óptico(s) e acompanhada por diminuição da visão central.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor unilateral ou bilateral retro-orbital, orbital, frontal e/ou temporal preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, eletrofisiológica, de imagem e/ou laboratorial confirmando neurite óptica¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a dor desenvolveu-se em relação temporal com a neurite óptica
 2. a dor é agravada pela movimentação ocular
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. A RM realçada por gadolínio mostra o realce do nervo óptico em 90% dos casos de 13.6 *Neurite óptica dolorosa*.

Comentários: Séries clínicas relatam que a prevalência de dor na neurite óptica é de cerca de 90%. A dor pode preceder o prejuízo visual.

A 13.6 *Neurite óptica dolorosa* frequentemente é uma manifestação da esclerose múltipla.

13.7 Cefaleia atribuída a paralisia isquêmica de nervo motor ocular

Descrição: Dor frontal e/ou periorbital unilateral causada

por e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de paresia isquêmica do(s) nervo(s) craniano(s) III, IV e/ou V ipsilateral(is).

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia frontal e/ou periorbital unilateral preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica e de imagem confirmando uma paralisia isquêmica de nervo motor ocular¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 - 1. a cefaleia é ipsilateral à paralisia de nervo motor
 - 2. cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a paralisia de nervo motor
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

- 1. A 13.7 *Cefaleia atribuída a paralisia isquêmica de nervo motor ocular* pode ocorrer prévia ou simultaneamente ao início da diplopia.

Comentário: A maioria das paralisias dos nervos motores oculares são dolorosas, independentemente da presença ou da ausência de diabetes. A dor é mais frequente nos pacientes com paralisias do III nervo, menos frequente naqueles com paresia do VI nervo e menos ainda nos casos de paresia do IV nervo.

13.8 Síndrome de Tolosa-Hunt

Descrição: Dor orbital ou periorbital unilateral associada a paresia de um ou mais dentre os nervos cranianos III, IV e/ou VI, causada por uma inflamação granulomatosa no seio cavernoso, fissura orbital superior ou órbita.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia orbital ou periorbital unilateral preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
 - 1. inflamação granulomatosa do seio cavernoso, fissura orbital superior ou órbita, demonstrada por RM ou biópsia
 - 2. paresia de um ou mais dentre os nervos cranianos III, IV e/ou VI ipsilateral(is)
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 - 1. a cefaleia é ipsilateral à inflamação granulomatosa
 - 2. a cefaleia precedeu a paresia do(s) nervo(s) III, IV e/ou VI por ≤ 2 semanas, ou desenvolveu-se com ela
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Alguns casos relatados de 13.8 *Síndrome de Tolosa-Hunt* tiveram envolvimento adicional do V nervo (comumente da primeira divisão) ou dos nervos óptico, VII

ou VIII. A inervação simpática da pupila é ocasionalmente afetada.

O acompanhamento cuidadoso é necessário para excluir outras causas de oftalmoplegia dolorosa, tais como tumores, vasculite, meningite basal, sarcoidose ou diabetes *mellitus*.

A dor e a paresia da 13.8 *Síndrome de Tolosa-Hunt* desaparecem quando essa é adequadamente tratada com corticosteroides.

13.9 Síndrome oculossimpática paratrigeminal (síndrome de Raeder)

Descrição: Dor unilateral e constante, na distribuição da divisão oftálmica do nervo trigêmeo, algumas vezes estendendo-se à divisão maxilar, acompanhada por síndrome de Horner ipsilateral e causada por um transtorno na fossa craniana média ou da artéria carótida.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia unilateral e constante preenchendo o critério C
- B. Síndrome de Horner unilateral, com evidência por exame de imagem de uma doença subjacente na fossa craniana média ou na artéria carótida ipsilateral
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 - 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno subjacente ou levou à sua descoberta
 - 2. a cefaleia apresenta uma das ou ambas as seguintes características:
 - a) localizada na distribuição da divisão oftálmica do nervo trigêmeo, com ou sem irradiação para a divisão maxilar
 - b) agravada pela movimentação ocular
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A descrição original da 13.9 *Síndrome oculossimpática paratrigeminal (síndrome de Raeder)* é considerada um exemplo clássico da metodologia clínicoanatomômica do início do século XX e foi útil porque o envolvimento de fibras simpáticas oculopupilares indicava uma lesão da fossa craniana média. É muito debatido se o termo *síndrome de Raeder* deve ser utilizado atualmente, mas a síndrome de Horner dolorosa ainda é considerada por alguns autores como sendo uma indicação útil, em termos diagnósticos, de uma lesão na fossa craniana média ou de dissecação da artéria carótida.

13.10 Neuropatia oftalmoplégica dolorosa recorrente

Termo previamente utilizado: Migrânea oftalmoplégica (esse termo antigo e inapropriado foi rejeitado, pois essa sín-

drome não é migranosa, mas sim uma neuropatia dolorosa recorrente).

Descrição: Crises repetidas de paresia de um ou mais nervos cranianos oculares (comumente o III), com cefaleia ipsilateral.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos duas crises preenchendo o critério B
- B. Ambos os seguintes:
 - 1. cefaleia unilateral
 - 2. paresia ipsilateral de um, dois ou todos os três nervos motores oculares¹
- C. Lesão orbital, parasselar ou da fossa posterior foi excluída através de investigação apropriada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

- 1. Alguns dados sugerem que a cefaleia pode desenvolver-se até 14 dias antes da paresia motora ocular.

Comentários: O realce com gadolínio ou o espessamento do nervo podem ser demonstrados utilizando a RM.

O tratamento com corticosteroides é benéfico em alguns pacientes.

13.11 Síndrome da ardência bucal (BMS)

Termos previamente utilizados: Estomatodinia, ou, quando limitada à língua, glossodinia.

Descrição: Uma sensação intraoral disestésica ou em queimação, ocorrendo diariamente por mais de duas horas/dia por mais de três meses, sem lesões causais clinicamente evidentes.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor oral¹ preenchendo os critérios B e C
- B. Recorrendo diariamente por >2 horas/dia por >3 meses
- C. A dor possui ambas as seguintes características:
 - 1. qualidade em queimação²
 - 2. sentida superficialmente na mucosa oral
- D. A mucosa oral é de aparência normal e o exame clínico, incluindo a testagem da sensibilidade, é normal
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

- 1. A dor é habitualmente bilateral; o local mais comum é a ponta da língua.
- 2. A intensidade da dor flutua.

Comentários: Secura subjetiva da boca, disestesia e alteração do paladar podem estar presentes.

Há um alto predomínio de mulheres na menopausa, e alguns estudos demonstram transtornos psicossociais e psiquiátricos comórbidos. Investigações laboratoriais e de imagem cerebral têm indicado alterações nos sistemas nervosos central e periférico.

É tema de debate o quanto a *síndrome da ardência bucal secundária* atribuída a um transtorno local (candidíase, líquen plano, hipossalivação) ou *sistêmico* (induzida por medicação, anemia, deficiências de vitamina B12 ou ácido fólico, síndrome de Sjögren, diabetes) deve ser considerada como uma entidade individual. As evidências atuais não justificam a sua inclusão nem mesmo no Apêndice.

13.12 Dor facial idiopática persistente

Termo previamente utilizado: Dor facial atípica.

Descrição: Dor facial e/ou oral persistente, com apresentações variáveis porém ocorrendo diariamente por mais de duas horas/dia, por mais de três meses, na ausência de déficit neurológico clínico.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor facial e/ou oral preenchendo os critérios B e C
- B. Recorrendo diariamente por >2 horas/dia por >3 meses
- C. A dor possui ambas as seguintes características:
 - 1. pobremente localizada e não seguindo a distribuição de um nervo periférico
 - 2. qualidade maçante, dolente ou incômoda
- D. O exame clínico neurológico é normal
- E. Causa dentária foi excluída através de investigação apropriada
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Uma grande variedade de palavras é utilizada pelos pacientes para descrever o caráter da 13.12 *Dor facial idiopática persistente*, mas ela é mais frequentemente descrita como maçante, irritante ou dolorida, tanto profunda como superficial. Ela pode ter exacerbações agudas e é agravada pelo estresse. Com o tempo, ela pode alastrar-se para uma área mais ampla da região craniocervical.

Pacientes com 13.12 *Dor facial idiopática persistente* são predominantemente do sexo feminino.

A 13.12 *Dor facial idiopática persistente* pode ser comórbida com outras condições relacionadas a dor, como dor disseminada crônica e síndrome do intestino irritável. Somado a isso, ela apresenta-se com altos níveis de comorbidade psiquiátrica e incapacidade psicossocial.

A 13.12 *Dor facial idiopática persistente* pode originar-se de uma intervenção ou lesão menor na face, maxilas, dentes ou gengivas, mas persiste após a cura do evento nocivo inicial, sem qualquer causa local demonstrável. No entanto, testes psicofísicos ou neurofisiológicos podem demonstrar anormalidades sensoriais. Parece existir um contínuo entre

13.12 *Dor facial idiopática persistente* induzida por trauma não significativo e 13.1.2.3 *Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa* causada obviamente por um dano significativo infligido aos nervos periféricos.

O termo *odontalgia atípica* tem sido aplicado a uma dor contínua em um ou mais dentes ou em um alvéolo dentário, após extração, na ausência de qualquer causa dentária habitual. Isso é considerado como sendo um subtipo de 13.12 *Dor facial idiopática persistente*, embora seja mais localizada, a idade média de início seja menor e haja um maior equilíbrio entre os sexos. Baseado na história de trauma, a odontalgia atípica também pode ser uma subforma de 13.1.2.3 *Neuropatia trigeminal pós-traumática dolorosa*. Esses subtipos/subformas, se existem, não têm sido suficientemente estudados para que sejam propostos critérios diagnósticos.

13.13 *Dor neuropática central*

Descrição: Dor craniocervical unilateral ou bilateral de origem central, com apresentação variável, com ou sem alterações sensoriais. Dependendo da causa, ela 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 variada, com ou sem alterações sensoriais, atribuída a uma lesão desmielinizante das conexões ascendentes centrais do nervo trigêmeo, em uma pessoa com esclerose múltipla. Ela comumente remite e recidiva.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor facial e/ou cefálica preenchendo o critério C¹
- B. Esclerose múltipla (EM) foi diagnosticada, com demonstração por RM de uma lesão desmielinizante no tronco cerebral ou nas projeções ascendentes dos núcleos trigeminais
- C. A dor desenvolveu-se em relação temporal com a lesão desmielinizante ou levou à sua descoberta
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. A dor pode ser paroxística ou contínua.

Comentário: Anormalidades sensoriais não dolorosas (habitualmente disestesia, mas também hipoestesia, anestesia, hipoalgesia, parestesia, etc) podem coexistir com a dor na 13.13.1 *Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla (EM)*.

13.13.2 *Dor central pós-acidente vascular cerebral*

Descrição: Dor facial e/ou cefálica, habitualmente unilateral, com apresentações variáveis envolvendo partes da região craniocervical ou toda ela e associada a comprometimento da sensibilidade, ocorrendo dentro de seis meses após e causada por um acidente vascular cerebral. Não é explicável por uma lesão do nervo trigêmeo periférico ou de outros nervos cranianos ou cervicais.

Critérios diagnósticos:

- A. Dor facial e/ou cefálica preenchendo o critério C
- B. Um acidente vascular isquêmico ou hemorrágico ocorreu
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a dor desenvolveu-se dentro de seis meses após o acidente vascular
 2. exame de imagem¹ demonstrou uma lesão vascular em local apropriado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Habitualmente RM.

Comentários: A 13.13.2 *Dor central pós-acidente vascular cerebral* é atribuída a uma lesão das projeções ascendentes dos núcleos trigeminais. As vias espinotalâmicas cervicais e o processamento cortical também podem desempenhar papéis significativos. Os sintomas, portanto, podem envolver também o tronco e os membros do lado afetado.

A dor craniocervical após uma lesão talâmica é parte de uma hemissíndrome. Com lesões bulbares laterais, a dor hemifacial pode ocorrer de forma isolada, mas ela é mais frequentemente acompanhada por hemidisestesia cruzada.

Bibliografia

13.1.1 *Neuralgia trigeminal*

- Benoliel R, Eliav E and Sharav Y. Self-reports of painrelated 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, Nurmikko 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, Ese D, et al. Impaired trigeminal nociceptive processing in patients with trigeminal neuralgia. *Neurology* 2007; 69: 835–841.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Caminero AB, et al. Duration of attacks of first division trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 2005; 25: 305–308.
- Rasmussen P. Facial pain. II. A prospective survey of 1052 patients with a view of: character of the attacks, onset, course, and character of pain. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 121–128.
- Rasmussen P. Facial pain. III. A prospective study of the localization of facial pain in 1052 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 53–63.
- Rasmussen P. Facial pain. IV. A prospective study of 1052 patients with a view of: precipitating factors, associated symptoms, objective psychiatric and neurological symptoms. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 100–109.
- 13.1.1.1 Neuralgia trigeminal 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, Haggett 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 Neuralgia trigeminal 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 Neuralgia trigeminal 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.
- Haanpää 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 Neuralgia pós-herpética trigeminal**
- 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, Haanpää M, et al. Pathophysiology of pain in postherpetic neuralgia: a clinical and neurophysiological study. *Pain* 2008; 140: 405–410.
- Truini A, Haanpää M, Provitara 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 pós-traumática dolorosa**
- 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 post-traumatic neuropathy of the trigeminal nerve. *J Orofac Pain* 2011; 25: 333–344.
- 13.1.2.4 Neuropatia trigeminal dolorosa atribuída a outro transtorno**
- 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, Balasubramaniam R and Epstein J. Topical review—connective tissue diseases: orofacial manifestations including pain. *J Orofac Pain* 2007; 21: 171–184.
- 13.2.1 Neuralgia glossofaríngea**
- 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 glossofaríngea 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 Neuralgia do nervo intermédio**
- Pulec JL. Geniculate neuralgia: long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002; 81: 30–33.
- Riederer F, Sándor 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 intermédio**
- 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 Neuralgia 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 Poblete 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-1 malformation and the neck-tongue syndrome: cause or coincidence? *Cephalalgia* 2008; 28: 994–995.
- 13.6 Neurite óptica dolorosa**
- 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 isquêmica 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 oculossimpática paratrigeminal (síndrome 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 oftalmoplégica dolorosa recorrente**
- Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, et al. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine: a case report and literature review. *Pediatric Neurol* 2007; 37: 59–63.
- Doran M and Larner AJ. MRI findings in ophthalmoplegic migraine: nosological implications. *J Neurol* 2004; 251: 100–101.
- Gelfand AA, Gelfand JM, 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 da ardência bucal (BMS)**
- 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 Oral Radiol Endod* 2007; 103(Suppl 39): 1–13.
- Sardella A, Gualerzi A, Lodi G, et al. Morphological evaluation of tongue mucosa in burning mouth syndrome. *Arch Oral Biol* 2012; 57: 94–101.

Scala A, Checchi L, Montevocchi 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 idiopática persistente

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.

Forsell H, Tenovuo O, Silvoniemi 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 spinothalamic 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, Leffler AS and Hansson P. Influence of heterotopic noxious conditioning stimulation on spontaneous pain and dynamic mechanical allodynia in central post-stroke pain patients. *Pain* 2009; 143: 84–91.

14. Outras cefaleias

14.1 Cefaleia não classificada em outro local

14.2 Cefaleia não especificada

Introdução

Para tornar esta classificação completa existem, em casos apropriados, subcategorias para condições que preenchem todos os critérios para transtornos específicos, exceto um deles. Ainda assim pode haver cefaleias que não se encaixam em nenhum dos capítulos existentes, porque estão sendo descritas pela primeira vez, ou porque, simplesmente, não há informações suficientes disponíveis. Este capítulo é destinado a esses tipos ou subtipos de cefaleias.

14.1 Cefaleia não classificada em outro local

Termo previamente utilizado: Cefaleia não classificável.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia com características peculiares sugerindo que é uma entidade diagnóstica única
- B. A cefaleia não preenche os critérios para qualquer das cefaleias descritas previamente.

Comentário: Diversas novas cefaleias foram descritas no período entre a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* e esta terceira edição. Antecipa-se que há mais entidades ainda por serem descritas. Tais cefaleias, até que classificadas, devem ser codificadas como 14.1 *Cefaleia não classificada em outro local*.

14.2 Cefaleia não especificada

Termos previamente utilizados: Cefaleia não classificável.

Crítérios diagnósticos:

- A. A cefaleia está ou esteve presente
- B. Não há informação suficiente disponível para classificar a cefaleia em qualquer nível desta classificação.

Comentário: Também é perceptível que um diagnóstico deve ser feito em um grande número de pacientes onde muito pouca informação está disponível, permitindo somente afirmar que eles apresentam cefaleia, mas não qual tipo de cefaleia. Tais pacientes são codificados como 14.2 *Cefaleia não especificada*. Este código, no entanto, nunca deve ser utilizado como uma desculpa para não reunir informação detalhada sobre uma cefaleia, quando tal informação estiver disponível. Ele deve ser utilizado apenas em situações nas quais a informação não pode ser obtida porque o paciente está morto, incapacitado de comunicar-se ou indisponível.

A. APÊNDICE

- A1. Migrânea
- A2. Cefaleia do tipo tensão (critérios alternativos)
- A3. Cefaleias trigeminoautonômicas (CTAs)
- A4. Outras cefaleias primárias
- A5. Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical
- A6. Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical
- A7. Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular
- A8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão
- A9. Cefaleia atribuída a infecção
- A10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase
- A11. Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical
- A12. Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico

A. Apêndice

A1. Migrânea

- A1.1 Migrânea sem aura
 - A1.1.1 Migrânea sem aura menstrual pura
 - A1.1.2 Migrânea sem aura relacionada à menstruação
 - A1.1.3 Migrânea sem aura não menstrual
- A1.2 Migrânea com aura
 - A1.2.0.1 Migrânea com aura menstrual pura
 - A1.2.0.2 Migrânea com aura relacionada à menstruação
 - A1.2.0.3 Migrânea com aura não menstrual
- A1.3 Migrânea crônica (critérios alternativos)
 - A1.3.1 Migrânea crônica com períodos livres de dor
 - A1.3.2 Migrânea crônica com dor contínua
- A1.4 Complicações da migrânea
 - A1.4.5 Estado de aura migranosa
 - A1.4.6 Neve visual (visão granulada)
- A1.6 Síndromes episódicas que podem estar associadas à migrânea
 - A1.6.4 Cólica infantil
 - A1.6.5 Hemiplegia alternante da infância
 - A1.6.6 Migrânea vestibular

A2. Cefaleia do tipo tensão (critérios alternativos)

- A2.1 Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente (critérios alternativos)
- A2.2 Cefaleia do tipo tensão episódica frequente (critérios alternativos)
- A2.3 Cefaleia do tipo tensão crônica (critérios alternativos)

A3. Cefaleias trigeminoautônômicas (TACs)

- A3.1 Cefaleias em salvas (critérios alternativos)
- A3.2 Hemicrania paroxística (critérios alternativos)
- A3.3 Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve (critérios alternativos)
- A3.4 Hemicrania contínua (critérios alternativos)
- A3.6 Cefaleia trigeminoautônômica não diferenciada

A4. Outras cefaleias primárias

- A4.11 Epicrania fugaz

A5. Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical

- A5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática
 - A5.1.1.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave
 - A5.1.2.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática leve
- A5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática
 - A5.2.1.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave
 - A5.2.2.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática leve
- A5.7 Cefaleia atribuída a radiocirurgia cerebral
- A5.8 Cefaleia aguda atribuída a outro trauma ou lesão cefálica e/ou cervical
- A5.9 Cefaleia persistente atribuída a outro trauma ou lesão cefálica e/ou cervical

A6. Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical

- A6.10 Cefaleia persistente atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical prévios

A7. Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular

- A7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica
 - A7.6.3 Cefaleia pós-epilepsia (ECT)
- A7.9 Cefaleia persistente atribuída a transtorno intracraniano não vascular prévio

A8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão

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

A9. Cefaleia atribuída a infecção

- A9.1 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana
 - A9.1.3.3 Cefaleia persistente atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária prévias
- A9.3 Cefaleia atribuída a infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)

A10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase

A10.7 Cefaleia e/ou dor cervical atribuída a hipotensão ortostática (postural)

A10.8 Cefaleia atribuída a outro transtorno da homeostase

A10.8.1 Cefaleia atribuída a viagem espacial

A10.8.2 Cefaleia atribuída a outro transtorno metabólico ou sistêmico

A10.9 Cefaleia persistente atribuída a transtorno da homeostase prévio

A11. Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

A11.2 Cefaleia atribuída a transtorno cervical

A11.2.4 Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical alta

A11.2.5 Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical

A11.3 Cefaleia atribuída a transtorno dos olhos

A11.3.5 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia

A11.5 Cefaleia atribuída a transtorno do nariz ou dos seios paranasais

A11.5.3 Cefaleia atribuída a transtorno da mucosa, septo ou conchas nasais

A12. Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico

A12.3 Cefaleia atribuída a transtorno depressivo

A12.4 Cefaleia atribuída a transtorno de ansiedade de separação

A12.5 Cefaleia atribuída a transtorno do pânico

A12.6 Cefaleia atribuída a fobia específica

A12.7 Cefaleia atribuída a transtorno de ansiedade social (fobia social)

A12.8 Cefaleia atribuída a transtorno de ansiedade generalizada

A12.9 Cefaleia atribuída a transtorno de estresse pós-traumático (TEPT)

Introdução

Um Apêndice foi adicionado, pela primeira vez, à segunda edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* (ICHD-II). Ele possuía vários propósitos, os quais são mantidos na ICHD-3.

A finalidade primária do Apêndice é apresentar critérios de pesquisa para uma série de novas entidades que não foram suficientemente validadas através de pesquisas conduzidas até o momento. A experiência dos *experts* do Comitê de Classificação e publicações de qualidade variável sugerem que ainda há várias entidades diagnósticas que se acredita serem reais, mas para as quais devem ser apresentadas melhores evidências científicas antes que possam ser formalmente aceitas. Sendo assim, como aconteceu entre a ICHD-II, ICHD-3 beta e a ICHD-3, antecipa-se que alguns

transtornos ora presentes no Apêndice transferir-se-ão para o corpo principal da classificação na próxima revisão.

Em alguns locais, o Apêndice apresenta conjuntos alternativos de critérios diagnósticos em relação aos do corpo principal da classificação. Novamente, isso ocorre porque a experiência clínica e uma certa quantidade de evidências publicadas sugerem que os critérios alternativos possam ser preferíveis, mas o Comitê ainda não sente ainda que as evidências são suficientes para modificar a classificação principal.

Por fim, o Apêndice é utilizado como um primeiro passo na eliminação de transtornos historicamente incluídos como entidades diagnósticas nas edições prévias da ICHD, mas para os quais ainda não foram publicadas evidências suficientes.

A1. Migrânea

A1.1 Migrânea sem aura

A1.1.1 Migrânea sem aura menstrual pura

Critérios diagnósticos:

- A. Crises, em uma mulher que está menstruando,¹ preenchendo os critérios para 1.1 *Migrânea sem aura* e o critério B abaixo
- B. Ocorrendo exclusivamente no dia 1 ± 2 (i.e. dias -2 a $+3$)² da menstruação,¹ em ao menos dois de três ciclos menstruais e em nenhum outro momento do ciclo.³

Notas:

1. Para os propósitos da ICHD-3, a menstruação é considerada como sendo o sangramento endometrial resultante do ciclo menstrual normal ou da supressão de progestógenos exógenos, como na utilização de contraceptivos orais combinados ou na terapia de reposição hormonal cíclica.
2. O primeiro dia da menstruação é o dia 1 e o dia precedente é o dia -1 ; não há dia 0.
3. Para fins de pesquisa, recomenda-se a realização de um diário prospectivo, mas isso não é mandatório para o diagnóstico clínico de A1.1.1 *Migrânea sem aura menstrual pura*.

A1.1.2 Migrânea sem aura relacionada à menstruação

Critérios diagnósticos:

- A. Crises, em uma mulher que está menstruando,¹ preenchendo os critérios para 1.1 *Migrânea sem aura* e o critério B abaixo
- B. Ocorrendo exclusivamente no dia 1 ± 2 (i.e. dias -2 a $+3$)² da menstruação,¹ em ao menos dois de três ciclos menstruais e, adicionalmente, em outros momentos do ciclo.³

Notas:

1. Para os propósitos da ICHD-3, a menstruação é considerada como sendo o sangramento endometrial resultante do ciclo menstrual normal ou da supressão de progestógenos exógenos, como na utilização de contraceptivos orais combinados ou na terapia de reposição hormonal cíclica.
2. O primeiro dia da menstruação é o dia 1 e o dia precedente é o dia -1 ; não há dia 0.
3. Para fins de pesquisa, recomenda-se a realização de um diário prospectivo, mas isso não é mandatório para o diagnóstico clínico de A1.1.2 *Migrânea sem aura relacionada à menstruação*.

A1.1.3 Migrânea sem aura não menstrual

Critérios diagnósticos:

- A. Crises, em uma mulher que está menstruando,¹ preenchendo os critérios para 1.1 *Migrânea sem aura* e o critério B abaixo
- B. Não preenchendo o critério B para A1.1.1 *Migrânea sem aura menstrual pura* ou A1.1.2 *Migrânea sem aura relacionada à menstruação*.

Nota:

1. Para os propósitos da ICHD-3, a menstruação é considerada como sendo o sangramento endometrial resultante do ciclo menstrual normal ou da supressão de progestógenos exógenos, como na utilização de contraceptivos orais combinados ou na terapia de reposição hormonal cíclica.

Comentários: Essa subclassificação de 1.1 *Migrânea sem aura* é claramente aplicável apenas a mulheres que menstruam, como definido acima.

As crises de migrânea menstrual são na maior parte das vezes sem aura. A importância de se distinguir entre A1.1.1 *Migrânea sem aura menstrual pura* de A1.1.2 *Migrânea sem aura relacionada à menstruação* é que a profilaxia hormonal tem maior probabilidade de ser eficaz para a primeira.

Muitas mulheres relatam de forma supervalorizada uma associação entre as crises e a menstruação; para propósitos de pesquisa são necessárias, para confirmar o diagnóstico, evidências documentadas em diário, registradas prospectivamente por no mínimo três ciclos.

O(s) mecanismo(s) da migrânea pode(m) ser diferente(s) com o sangramento endometrial resultando do ciclo menstrual normal e o sangramento devido à supressão de progestógenos exógenos (como ocorre com a contracepção oral combinada e a terapia de reposição hormonal cíclica). Por exemplo, o ciclo menstrual endógeno resulta de alterações hormonais complexas no eixo hipotalâmico-pituitário-ovariano resultando na ovulação, a qual é suprimida pelo uso de contraceptivos orais combinados. Sendo assim, as pesquisas devem separar essas subpopulações, mesmo que os critérios diagnósticos não o façam. As estratégias de manejo também podem diferir para essas subpopulações.

Existe alguma evidência de que as crises de migrânea menstrual, ao menos em algumas mulheres, resultam da supressão do estrogênio, embora outras alterações hormonais e bioquímicas nesse ponto do ciclo possam também ser relevantes. Quando a migrânea menstrual pura ou a migrânea relacionada à menstruação é considerada como associada à supressão de estrogênio exógeno, ambos os códigos A1.1.1 *Migrânea sem aura menstrual pura* ou A1.1.2 *Migrânea sem aura relacionada à menstruação* e 8.3.3 *Cefaleia por supressão de estrogênio*, devem ser utilizados.

A relação com a menstruação pode modificar-se ao longo da vida reprodutiva de uma mulher.

A1.2 Migrânea com aura

A1.2.0.1 Migrânea com aura menstrual pura

Critérios diagnósticos:

- A. Crises, em uma mulher que está menstruando,¹ preenchendo os critérios para 1.2 *Migrânea com aura* e o critério B abaixo
- B. Ocorrendo exclusivamente no dia 1 ± 2 (i.e. dias -2 a $+3$)² da menstruação,¹ em ao menos dois de três ciclos menstruais e em nenhum outro momento do ciclo.³

Notas:

1. Para os propósitos da ICHD-3, a menstruação é considerada como sendo o sangramento endometrial resultante do ciclo menstrual normal ou da supressão de progestógenos exógenos, como na utilização de contraceptivos orais combinados ou na terapia de reposição hormonal cíclica.
2. O primeiro dia da menstruação é o dia 1 e o dia precedente é o dia -1 ; não há dia 0.
3. Para fins de pesquisa, recomenda-se a realização de um diário prospectivo, mas isso não é mandatório para o diagnóstico clínico de A1.2.0.1 *Migrânea com aura menstrual pura*.

A1.2.0.2 Migrânea com aura relacionada à menstruação

Critérios diagnósticos:

- A. Crises, em uma mulher que está menstruando,¹ preenchendo os critérios para 1.2 *Migrânea com aura* e o critério B abaixo
- B. Ocorrendo no dia 1 ± 2 (i.e. dias -2 a $+3$)² da menstruação,¹ em ao menos dois de três ciclos menstruais e, adicionalmente, em outros momentos do ciclo.³

Notas:

1. Para os propósitos da ICHD-3, a menstruação é considerada como sendo o sangramento endometrial resultante do ciclo menstrual normal ou da supressão de progestógenos exógenos, como na utilização de contraceptivos orais combinados ou na terapia de reposição hormonal cíclica.
2. O primeiro dia da menstruação é o dia 1 e o dia precedente é o dia -1 ; não há dia 0.
3. Para fins de pesquisa, recomenda-se a realização de um diário prospectivo, mas isso não é mandatório para o diagnóstico clínico de A1.2.0.2 *Migrânea com aura relacionada à menstruação*.

A1.2.0.3 Migrânea com aura não menstrual

Critérios diagnósticos:

- A. Crises, em uma mulher que está menstruando,¹ preenchendo os critérios para 1.2 *Migrânea com aura* e o critério B abaixo
- B. Não preenchendo o critério B para A1.2.0.1 *Migrânea com aura menstrual pura* ou A1.2.0.2 *Migrânea com aura relacionada à menstruação*.

Notas:

1. Para os propósitos da ICHD-3, a menstruação é considerada como sendo o sangramento endometrial resultante do ciclo menstrual normal ou da supressão de progestógenos exógenos, como na utilização de contraceptivos orais combinados ou na terapia de reposição hormonal cíclica.

Comentários: Essa subclassificação de 1.2 *Migrânea com aura* é claramente aplicável apenas a mulheres que menstruam, como definido acima.

As crises de migrânea menstrual são na maior parte das vezes sem aura. Esses critérios para A1.2.0.1 *Migrânea com aura menstrual pura* e A1.2.0.2 *Migrânea com aura relacionada à menstruação*, estão incluídos para permitir que essas subformas incomuns sejam melhor caracterizadas. Os critérios para A1.2.0.3 *Migrânea com aura não menstrual* estão incluídos para completar.

Muitas mulheres relatam de forma supervalorizada uma associação entre as crises de migrânea e a menstruação; para propósitos de pesquisa são necessárias, para confirmar o diagnóstico, evidências documentadas em diário, registradas prospectivamente por no mínimo três ciclos.

O(s) mecanismo(s) da migrânea pode(m) ser diferente(s) com o sangramento endometrial resultando do ciclo menstrual normal e o sangramento devido à supressão de progestógenos exógenos (como ocorre com a contracepção oral combinada e a terapia de reposição hormonal cíclica). Por exemplo, o ciclo menstrual endógeno resulta de alterações hormonais complexas no eixo hipotalâmico-pituitário-ovariano resultando na ovulação, a qual é suprimida pelo uso de contraceptivos orais combinados. Sendo assim, as pesquisas devem separar essas subpopulações, mesmo que os critérios diagnósticos não o façam.

A1.3 Migrânea crônica (critérios alternativos)

Critérios diagnósticos alternativos:

- A. Cefaleia (migrânea-símile ou do tipo tensão-símile) em ≥ 15 dias/mês por >3 meses e preenchendo os critérios B e C
- B. Ocorrendo em um paciente que tenha apresentado ao menos cinco crises preenchendo os critérios B-D para 1.1 *Migrânea sem aura* e/ou os critérios B e C para 1.2 *Migrânea com aura*

- C. Em ≥ 8 dias/mês por >3 meses preenchendo qualquer dos seguintes:
 1. critérios C e D para 1.1 *Migrânea sem aura*
 2. critérios B e C para 1.2 *Migrânea com aura*
 3. critérios A e B para 1.5 *Provável migrânea*
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

A1.3.1 Migrânea crônica com períodos livres de dor

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 1.3 *Migrânea crônica* e o critério B abaixo
- B. Interrompida por períodos livres de dor de >3 horas em ≥ 5 dias/mês, os quais não são atribuídos a tratamento medicamentoso.

A1.3.2 Migrânea crônica com dor contínua

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 1.3 *Migrânea crônica* e o critério B abaixo
- B. Não interrompida por períodos livres de dor de >3 horas em ≥ 5 dias/mês, a não ser que esses sejam atribuídos a tratamento medicamentoso.

A1.4 Complicações da migrânea

A1.4.5 Estado de aura migranosa

Critérios diagnósticos:

- A. Migrânea preenchendo os critérios para 1.2 *Migrânea com aura* ou um dos seus subtipos
- B. Ao menos três auras ocorrem durante um período de três dias.

Comentário: Outros transtornos neurológicos, incluindo a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível, síndrome da encefalopatia reversível posterior e dissecação arterial devem ser excluídas através de investigação apropriada.

A1.4.6 Neve visual

Critérios diagnósticos:

- A. Minúsculos pontos contínuos e dinâmicos, presentes por todo o campo visual¹, persistindo por >3 meses
- B. Sintomas visuais adicionais de ao menos dois dos quatro seguintes tipos:
 1. palinopsia²
 2. fenômenos entópticos realçados³
 3. fotofobia
 4. visão noturna prejudicada (nictalopia)

- C. Os sintomas não são consistentes com aura visual migranosa típica⁴
- D. Os sintomas não são melhor explicados por outro transtorno⁵

Notas:

1. Os pacientes comparam a neve visual à estática da televisão (“neve de televisão”). Os pontos são habitualmente pretos ou cinzentos em um fundo branco e cinzentos ou brancos em um fundo preto, mas também são relatados pontos transparentes, pontos intermitentes brancos e pontos coloridos.
2. A palinopsia pode apresentar-se como pós-imagens visuais e/ou rastros de objetos em movimento. As pós-imagens visuais são diferentes das pós-imagens retinianas, as quais ocorrem somente após o olhar fixo para uma imagem de alto contraste, e são de cor complementar.
3. Esses fenômenos, decorrentes da estrutura do próprio sistema visual, incluem imagens flutuantes em ambos os olhos, excessivo fenômeno entóptico do campo azul (incontáveis pequenos pontos ou anéis cinzentos/brancos/pretos disparando por sobre o campo visual de ambos os olhos ao olhar para superfícies brilhantes homogêneas tais como o céu azul), autoiluminação do olho (ondas ou nuvens coloridas percebidas ao fechar os olhos no escuro) e fotopsia espontânea (*flashes* brilhantes de luz).
4. Conforme descrito em 1.2.1 *Migrânea com aura típica*.
5. Exames oftalmológicos normais (acuidade visual corrigida, fundoscopia com dilatação pupilar, exame do campo visual e eletrorretinografia) e ausência de consumo de drogas psicotrópicas.

Comentários: A A1.4.6 *Neve visual* é uma nova inclusão no Apêndice da ICHD-3. Ela pode não ser, por si só, parte do espectro da migrânea, porém parece ser epidemiologicamente associada com a 1.2 *Migrânea com aura*. Pesquisas adicionais são necessárias sobre o quanto esses transtornos compartilham os mecanismos patofisiológicos que causam os sintomas visuais, mas, por ora, aventa-se a hipótese da hiperexcitabilidade cortical exercer um papel em ambos. Pacientes com 1. *Migrânea* têm uma prevalência aumentada de palinopsia e sensibilidade visual aumentada fora das crises: a A1.4.6 *Neve visual* apresenta tanto a palinopsia como a fotofobia. Pacientes com A1.4.6 *Neve visual* e 1. *Migrânea* comórbida têm mais frequentemente palinopsia, fotopsia espontânea, fotofobia, nictalopia e tinito que aqueles sem migrânea comórbida.

Duas outras razões apoiam a inclusão de A1.4.6 *Neve visual* na ICHD-3. Primeiramente, ela cria conscientização sobre essa condição e ajuda os médicos a reconhecê-la. Os pacientes que se queixam da neve visual como sintoma frequentemente têm (um histórico de) 1. *Migrânea*; os médicos não cientes da existência da A1.4.6 *Neve visual* podem interpretar erroneamente os seus sintomas como aura visual persistente. Segundo, em um argumento semelhante aplicado à

pesquisa, estudos futuros sobre sintomas visuais persistentes precisam de grupos de estudos homogêneos; a inclusão dos critérios para a A1.4.6 *Neve visual* torna claro aos pesquisadores como esse transtorno é definido atualmente.

A1.6 Síndromes episódicas que podem estar associadas à migrânea

A1.6.4 Cólica infantil

Descrição: Choro excessivo e frequente em um bebê que parece, nos demais aspectos, saudável e bem alimentado.

Critérios diagnósticos:

- A. Episódios recorrentes de irritabilidade, inquietação ou choro, do nascimento até os quatro meses de idade, preenchendo o critério B
- B. Ambos os seguintes:
 1. os episódios duram por ≥ 3 horas/dia
 2. os episódios ocorrem em ≥ 3 dias/semana por ≥ 3 semanas
- C. Não atribuída a outro transtorno.¹

Nota:

1. Em particular, a falha de desenvolvimento (*failure to thrive*) foi excluída.

Comentários: A cólica infantil afeta um em cada cinco bebês.

As crianças com cólica têm uma maior probabilidade de desenvolver 1.1 *Migrânea sem aura* ou 1.2 *Migrânea com aura* em uma fase posterior da vida. Tem sido constatado que mães com 1. *Migrânea* têm uma probabilidade 2,5 vezes maior de ter crianças com cólica do que mães sem esse diagnóstico. Para pais com 1. *Migrânea*, a probabilidade de uma criança com cólica aumenta em duas vezes.

A1.6.5 Hemiplegia alternante da infância

Descrição: Crises infantis de hemiplegia envolvendo cada lado alternadamente, associadas a uma encefalopatia progressiva, outros fenômenos paroxísticos e prejuízo mental.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises recorrentes de hemiplegia alternando entre os dois lados do corpo e preenchendo o critério B
- B. Início antes da idade de 18 meses
- C. Ao menos um outro fenômeno paroxístico¹ associado aos surtos de hemiplegia ou ocorrendo independentemente
- D. Evidência de déficit(s) mental(is) e/ou neurológico(s)
- E. Não atribuída a outro transtorno.

Nota:

1. Como crises tônicas (*tonic spells*), postura distônica, movimentos coreoatetoides, nistagmo ou outras anormalidades motoras oculares e/ou distúrbios autonômicos.

Comentário: Esse é um transtorno neurodegenerativo heterogêneo. Uma relação com a migrânea é sugerida sobre bases clínicas. A possibilidade dele ser uma forma não usual de epilepsia não pode ser descartada. Mutações no gene *ATP1A3* (que codifica a subunidade sódio-potássio [Na^+/K^+] ATPase $\alpha 3$) são provavelmente responsáveis por ao menos 70% dos casos.

A1.6.6 Migrânea vestibular

Termos previamente utilizados: Vertigem/tontura associada a migrânea; vestibulopatia relacionada a migrânea, vertigem migranosa.

Critérios diagnósticos:

- A. Ao menos cinco episódios preenchendo os critérios C e D
- B. História atual ou prévia de 1.1 *Migrânea sem aura* ou 1.2 *Migrânea com aura*¹
- C. Sintomas vestibulares² de intensidade moderada ou forte,³ durando entre cinco minutos e 72 horas⁴
- D. Ao menos metade dos episódios estão associados a ao menos uma das três seguintes características migranosas⁵:
 1. cefaleia com ao menos duas das quatro seguintes características:
 - a) localização unilateral
 - b) qualidade pulsátil
 - c) intensidade moderada ou forte
 - d) agravamento por atividade física de rotina
 2. fotofobia e fonofobia
 3. aura visual
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 ou por outro transtorno vestibular.⁶

Notas:

1. Codificar também para o diagnóstico de migrânea subjacente.
2. Sintomas vestibulares, conforme definido pela *Classificação Internacional dos Transtornos Vestibulares* da Bárány Society e qualificando-se para um diagnóstico de A1.6.6 *Migrânea vestibular*, incluem:
 - a) vertigem espontânea:
 - i. vertigem interna (uma falsa sensação de automovimentação)
 - ii. vertigem externa (uma falsa sensação de que a cena visual circundante está girando ou fluindo)
 - b) vertigem posicional, ocorrendo após uma mudança de posição da cabeça
 - c) vertigem induzida visualmente, desencadeada

- por um estímulo visual complexo ou amplo em movimento
- d) vertigem induzida pela movimentação da cabeça, ocorrendo durante a movimentação da cabeça
 - e) tontura com náusea induzida pela movimentação da cabeça (a tontura é caracterizada por uma sensação de orientação espacial perturbada; outras formas de tontura não são atualmente incluídas na classificação da migrânea vestibular).
3. Os sintomas vestibulares são graduados como *moderados* quando interferem com mas não impedem as atividades cotidianas e como *fortes* quando as atividades cotidianas não podem ser mantidas.
 4. A duração dos episódios é altamente variável. Cerca de 30% dos pacientes têm episódios com duração de minutos, 30% têm crises por horas e outros 30% têm crises ao longo de vários dias. Os 10% restantes têm crises durando segundos apenas, as quais tendem a ocorrer repetidamente durante a movimentação da cabeça, estimulação visual ou após mudanças de posição da cabeça. Nesses pacientes, a duração do episódio é definida como o período total durante o qual as crises breves ocorrem. Na outra extremidade do espectro, há pacientes que podem levar quatro semanas para se recuperar completamente de um episódio. No entanto, o episódio central raramente excede 72 horas.
 5. Um sintoma é suficiente durante um episódio isolado. Diferentes sintomas podem ocorrer durante diferentes episódios. Os sintomas associados podem ocorrer antes, durante ou após os sintomas vestibulares.
 6. A história e o exame físico do paciente não sugerem outro transtorno vestibular *ou* tal transtorno foi considerado, mas excluído por investigação apropriada *ou* tal transtorno está presente como uma condição comórbida, mas os episódios podem ser claramente identificados. Crises de migrânea podem ser induzidas por estimulação vestibular. Portanto, o diagnóstico diferencial deve incluir outros transtornos vestibulares complicados por crises de migrânea superimpostas.

Comentários: Uma prevalência surpreendentemente elevada de A1.6.6 *Migrânea vestibular* de 10,3% foi recentemente descrita entre os pacientes com migrânea em departamentos de neurologia chineses.

Outros sintomas

Sintomas auditivos transitórios, náusea, vômitos, prostração e suscetibilidade à cinetose podem estar associados a A1.6.6 *Migrânea vestibular*. No entanto, como eles também podem ocorrer com vários outros transtornos vestibulares, não são incluídos como critérios diagnósticos.

Relação com a aura da migrânea e com a migrânea com aura do tronco cerebral

Tanto a *aura da migrânea* como a *migrânea com aura do tronco cerebral* (anteriormente: *migrânea do tipo basilar*) são termos definidos pela ICHD-3. Apenas uma mino-

ria dos pacientes com A1.6.6 *Migrânea vestibular* sentem a sua vertigem no intervalo de tempo de 5-60 minutos como definido para um sintoma de aura. Um número ainda menor têm a sua vertigem imediatamente antes da cefaleia iniciar, como requerido para 1.2.1.1 *Aura típica com cefaleia*. Logo, episódios de A1.6.6 *Migrânea vestibular* não podem ser considerados como auras migranosas.

Embora a vertigem seja relatada por mais de 60% dos pacientes com 1.2.2 *Migrânea com aura do tronco cerebral*, a ICHD-3 requer, para esse diagnóstico, ao menos dois sintomas relacionados ao tronco cerebral em adição aos sintomas visuais, sensoriais ou disfásicos da aura. Menos de 10% dos pacientes com A1.6.6 *Migrânea vestibular* preenchem esses critérios. Portanto, A1.6.6 *Migrânea vestibular* e 1.2.2 *Migrânea com aura do tronco cerebral* não são sinônimos, apesar de pacientes isolados poderem preencher os critérios diagnósticos para ambos os transtornos.

Relação com a vertigem paroxística benigna

Enquanto que a A1.6.6 *Migrânea vestibular* pode iniciar em qualquer idade, a ICHD-3 reconhece especificamente um transtorno da infância, a 1.6.2 *Vertigem paroxística benigna*. O diagnóstico requer cinco episódios de vertigem, ocorrendo sem aviso e desaparecendo espontaneamente após minutos a horas. Entre os episódios, o exame neurológico, a audiometria, as funções vestibulares e o EEG devem ser normais. Uma cefaleia pulsátil unilateral pode ocorrer durante as crises, mas não é um critério mandatório. A 1.6.2 *Vertigem paroxística benigna* é considerada como uma das síndromes precursoras da migrânea. Portanto, cefaleias migranosas prévias não são requeridas para o diagnóstico. Como a classificação da A1.6.6 *Migrânea vestibular* não envolve qualquer limite de idade, o diagnóstico pode ser aplicado em crianças quando os respectivos critérios são preenchidos, porém devem receber ambos esses diagnósticos apenas crianças com diferentes tipos de crises de vertigem (p.ex. episódios breves de menos de 5 minutos e outros mais duradouros, de mais de 5 minutos).

Sobreposição com a doença de Ménière

A 1. *Migrânea* é mais comum em pacientes com a doença de Ménière do que em controles saudáveis. Muitos pacientes com características tanto da doença de Ménière como da A1.6.6 *Migrânea vestibular* têm sido relatados. Na realidade, migrânea e doença de Ménière podem ser herdadas como um agrupamento (*cluster*) de sintomas. Perda da audição, tinito e pressão auricular flutuantes podem ocorrer na A1.6.6 *Migrânea vestibular*, porém a perda auditiva não progride a níveis profundos. Similarmente, cefaleias migranosas, fotofobia e até auras migranosas são comuns durante crises de Ménière. A relação patofisiológica entre a A1.6.6 *Migrânea vestibular* e a doença de Ménière permanece incerta. No primeiro ano após o início dos sintomas, a diferenciação entre elas pode ser desafiadora, já que a doença de Ménière pode ser monossintomática, com apenas sintomas vestibulares nos estágios iniciais da doença.

Quando os critérios para doença de Ménière são preenchidos, particularmente a perda auditiva, documentada por

audiometria, a doença de Ménière deve ser diagnosticada, mesmo quando sintomas de migrânea ocorrem durante as crises vestibulares. Apenas devem ser diagnosticados com ambos os transtornos os pacientes que apresentam dois tipos diferentes de crises, uma preenchendo os critérios para A1.6.6 *Migrânea vestibular* e a outra para doença de Ménière. Uma futura revisão da ICHD pode incluir uma síndrome de sobreposição migrânea 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, et al.; 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 Vestib 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.
- Jäger 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 Ménière's disease, vestibular migraine and Ménière'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 status. *Cephalalgia* 2016; 36: 240–248.

A2. Cefaleia do tipo tensão (critérios alternativos)

Os seguintes critérios alternativos podem ser aplicados a A2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente*, A2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente*, A2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica*. Eles definem uma síndrome central de cefaleia do tipo tensão. Em outras palavras, esses critérios são muito específicos, porém têm uma baixa sensibilidade.

Critérios diagnósticos alternativos:

- A. Episódios, ou cefaleia, preenchendo o critério A para [qualquer uma de 2.1 *Cefaleia do tipo tensão episódica infrequente*, 2.2 *Cefaleia do tipo tensão episódica frequente* ou 2.3 *Cefaleia do tipo tensão crônica*] e os critérios B-D abaixo
- B. Os episódios, ou a cefaleia, preenche(m) o critério B para [qualquer uma de 2.1 *Cefaleia do tipo tensão*

episódica infrequente, 2.2 Cefaleia do tipo tensão episódica frequente ou 2.3 Cefaleia do tipo tensão crônica]

- C. A cefaleia possui ao menos três das quatro seguintes características:
1. localização bilateral
 2. qualidade em pressão/aperto (não pulsátil)
 3. intensidade fraca ou moderada
 4. não agravada por atividade física rotineira como caminhar ou subir escadas
- D. Ausência de náusea, vômitos, fotofobia 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 trigeminoautônômicas (CTAs)

A3.1 Cefaleia em salvas (critérios alternativos)

Critérios diagnósticos alternativos:

- A. Ao menos cinco crises preenchendo os critérios B-D
- B. Dor forte ou muito forte unilateral, orbital, supraorbital e/ou temporal, durando 15 –180 minutos (quando não tratada)¹
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. ao menos um dos seguintes sintomas ou sinais, ipsilaterais à cefaleia:
 - a) injeção conjuntival e/ou lacrimejamento
 - b) congestão nasal e/ou rinorreia
 - c) edema palpebral
 - d) sudorese frontal e facial
 - e) rubor frontal e facial
 - f) sensação de plenitude auricular
 - g) miose e/ou ptose
 2. sensação de inquietude ou agitação
- D. Ocorrendo com uma frequência entre uma a cada dois dias e oito por dia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. Durante uma parte, mas menos da metade, do período ativo da A3.1 *Cefaleia em salvas*, as crises podem ser menos intensas e/ou de duração mais curta ou mais longa.
2. Durante uma parte, mas menos da metade, do período ativo da A3.1 *Cefaleia em salvas*, as crises podem ser menos frequentes.

Comentário: As opiniões estão divididas sobre a inclusão de (e) e (f) no critério C1. Os *experts* do grupo de trabalho acreditam que ela melhora a sensibilidade sem que haja uma perda significativa da especificidade, mas testes de campo formais não confirmaram isso.

A3.2 Hemicrania paroxística (critérios alternativos)

Critérios diagnósticos alternativos:

- A. Ao menos 20 crises preenchendo os critérios B-E
- B. Dor forte unilateral, orbital, supraorbital e/ou temporal, durando de 2-30 minutos
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. ao menos um dos seguintes sintomas ou sinais, ipsilaterais à cefaleia:
 - a) injeção conjuntival e/ou lacrimejamento
 - b) congestão nasal e/ou rinorreia
 - c) edema palpebral
 - d) sudorese frontal e facial
 - e) rubor frontal e facial
 - f) sensação de plenitude auricular
 - g) miose e/ou ptose
 2. sensação de inquietude ou agitação
- D. Ocorrendo com uma frequência >5 por dia¹
- E. Prevenidas de forma absoluta por doses terapêuticas de indometacina²
- F. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. Durante uma parte, mas menos da metade, do período ativo da A3.2 *Hemicrania paroxística*, as crises podem ser menos frequentes.
2. Em um adulto, a indometacina oral deve ser utilizada inicialmente em uma dose de ao menos 150 mg ao dia e aumentada, se necessário, até 225 mg ao dia. A dose injetável é de 100–200 mg. Doses de manutenção menores são frequentemente empregadas.

Comentários: As opiniões estão divididas sobre a inclusão de (e) e (f) no critério C1. Os *experts* do grupo de trabalho acreditam que ela melhora a sensibilidade sem que haja uma perda significativa da especificidade, mas não foram realizados testes de campo formais para apoiar a mudança nos critérios.

A3.3 Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve (critérios alternativos)

Critérios diagnósticos alternativos:

- A. Ao menos 20 crises preenchendo os critérios B–D
- B. Dor cefálica unilateral moderada ou forte, com distribuição orbital, supraorbital, temporal e/ou outra dis-

tribuição trigeminal, durando 1- 600 segundos e ocorrendo como estocadas únicas, séries de estocadas ou em padrão de “dente de serra”

- C. Ao menos um dos seguintes sintomas ou sinais autonômicos cranianos, ipsilaterais à dor:
1. injeção conjuntival e/ou lacrimejamento
 2. congestão nasal e/ou rinorreia
 3. edema palpebral
 4. sudorese frontal e facial
 5. rubor frontal e facial
 6. sensação de plenitude auricular
 7. miose e/ou ptose
- D. Ocorrendo com uma frequência de ao menos uma a o dia¹
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Durante uma parte, mas menos da metade, do período ativo da A3.3 *Crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve*, as crises podem ser menos frequentes.

Comentários: As opiniões estão divididas sobre a inclusão de C5 e C6. Os *experts* do grupo de trabalho acreditam que ela melhora a sensibilidade sem que haja uma perda significativa da especificidade, mas não foram realizados testes de campo formais para apoiar a mudança nos critérios.

A3.4 Hemicrania contínua (critérios alternativos)

Critérios diagnósticos alternativos:

- A. Cefaleia unilateral preenchendo os critérios B-D
- B. Presente por >3 meses, com exacerbações de intensidade moderada ou mais forte
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
1. ao menos um dos seguintes sintomas ou sinais, ipsilaterais à cefaleia:
 - a) injeção conjuntival e/ou lacrimejamento
 - b) congestão nasal e/ou rinorreia
 - c) edema palpebral
 - d) sudorese frontal e facial
 - e) rubor frontal e facial
 - f) sensação de plenitude auricular
 - 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 indometacina¹
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Em um adulto, a indometacina oral deve ser utilizada inicialmente em uma dose de ao menos 150 mg ao dia e aumentada, se necessário, até 225 mg ao dia. A dose inje-

tável é de 100 –200 mg. Doses de manutenção menores são frequentemente empregadas

Comentários: As opiniões estão divididas sobre a inclusão de (e) e (f) no critério C1. Os *experts* do grupo de trabalho acreditam que ela melhora a sensibilidade sem que haja uma perda significativa da especificidade, mas não foram realizados testes de campo formais para apoiar a mudança nos critérios.

A3.6 Cefaleia trigeminoautônômica não diferenciada

Descrição: Uma cefaleia trigeminoautônômica-símile ocorrendo em crianças e adolescentes com características do transtorno não totalmente desenvolvidas.

Comentários: O desenvolvimento incompleto do cérebro pode alterar a apresentação das cefaleias trigeminoautônômica (CTAs). Pacientes codificados como A3.6 *Cefaleia trigeminoautônômica não diferenciada* seriam, tipicamente, crianças ou adolescentes cujas cefaleias possuem características fortemente sugestivas de uma CTA, porém mista e incompleta; por exemplo, eles podem ter crises lateralizadas de cefaleia durando 30 minutos com características autônômicas, mas sem as respostas esperadas à indometacina, ao oxigênio ou às triptanas.

Estudos longitudinais são necessários para a melhor compreensão dessas apresentações e como forma de 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 Epicrania fugaz

Descrição: Paroxismos breves de dor cefálica, com qualidade em facada, descrevendo uma trajetória linear ou em zigue-zague através da superfície de um hemicrânio.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises recorrentes de dor cefálica em facada, durando 1 –10 segundos e preenchendo o critério B
- B. Dor movendo-se em uma trajetória linear ou em zigue-zague através da superfície de um hemicrânio, começando e terminando em distribuições de diferentes nervos

C. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.¹

Nota:

1. Uma lesão estrutural deve ser excluída através da história, exame físico e, quando apropriado, por investigação.

Comentários: Pacientes com A4.11 *Epicrania fugax* descrevem a sua experiência dolorosa em termos da trajetória da dor entre dois pontos distantes na superfície da cabeça, com a movimentação do início até o final levando apenas alguns segundos. Essa topografia dinâmica é um atributo característico que diferencia a A4.11 *Epicrania fugax* de outras cefaleias epicranianas e neuralgias. Os pontos de início e término permanecem constantes em cada paciente, com a dor movendo-se no sentido anterior a partir de uma área hemcraniana posterior em direção ao olho ipsilateral ou ao nariz, porém a irradiação no sentido posterior também é possível, de uma área frontal ou periorbital para a região occipital. Em todos os casos, a dor é estritamente unilateral, embora alguns pacientes tenham mudança de lado.

Ao fim das crises, sinais autonômicos ipsilaterais, como lacrimejamento, injeção conjuntival e/ou rinorreia podem ocorrer.

Apesar das crises serem na maior parte das vezes espontâneas, elas podem ocasionalmente ser desencadeadas pelo toque no ponto de início, o qual pode permanecer sensível entre as crises.

Bibliografia

- Cuadrado ML, Gómez-Vicente L, Porta-Etessam J, et al. Paroxysmal head pain with backward radiation. Will epicrania fugax go in the opposite direction? *J Headache Pain* 2010; 11: 75–78.
- Cuadrado ML, Guerrero AL and Pareja JA. Epicrania fugax. *Curr Pain Headache Rep* 2016; 20: 21.
- Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, et al. Epicrania fugax: ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010; 50: 451–458.
- Herrero-Velázquez S, Guerrero-Peral ÁL, Mulero P, et al. Epicrania fugax: the clinical characteristics of a series of 18 patients. *Rev Neurol* 2011; 53: 531–537.
- Mulero P, Guerrero AL, Herrero-Velázquez S, et al. Epicrania fugax with backward radiation: clinical characteristics of nine new cases. *J Headache Pain* 2011; 12: 535–539.
- Pareja JA, Álvarez M and Montojo T. Epicrania fugax with backward radiation. *J Headache Pain* 2012; 13: 175.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Epicrania fugax: an ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008; 28: 257–263.

A5. Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical

A5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática

Comentário: A condição atual de que a cefaleia deve iniciar (ou ser descrita como tendo iniciado) dentro de sete dias após a lesão cefálica (ou a ciência da lesão) é algo arbitrária. Alguns dados sugerem que a cefaleia pode iniciar após um intervalo mais longo. Nos critérios diagnósticos sugeridos que seguem, o intervalo de tempo máximo entre a lesão cefálica e o início da cefaleia é estabelecido em três meses, mas presume-se que as cefaleias que se originam em estreita proximidade temporal com a lesão são mais provavelmente atribuídas de forma acurada a ela. Os estudos futuros devem continuar a investigar a utilidade desses e de critérios diagnósticos alternativos para A5.1 *Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática*, que permitem que a cefaleia inicie além de sete dias e até três meses após a lesão.

A5.1.1.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorreu lesão cefálica traumática, associada a ao menos um dos seguintes:
1. perda da consciência por >30 minutos
 2. escore da Escala de Coma de Glasgow (ECG) <13
 3. amnésia pós-traumática durando >24 horas
 4. alteração no nível de percepção por >24 horas
 5. evidência, por exames de imagem, de uma lesão cefálica traumática, como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
- C. A cefaleia é descrita como tendo desenvolvido-se entre sete dias e três meses após todos os seguintes:
1. a lesão cefálica
 2. a recuperação da consciência após a lesão cefálica (quando aplicável)
 3. interrupção do uso de medicamento(s) que reduz a habilidade de perceber ou relatar a cefaleia após a lesão cefálica (quando aplicável)
- D. Qualquer um dos seguintes:
1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o seu início
 2. a cefaleia ainda não desapareceu, mas ainda não se passaram três meses desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

A5.1.2.1 Cefaleia aguda de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática leve

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorreu lesão cefálica traumática, preenchendo ambos os seguintes:
 - 1. não associada a nenhum dos seguintes:
 - a) perda da consciência por >30 minutos
 - b) escore da Escala de Coma de Glasgow (ECG) <13
 - c) amnésia pós-traumática durando >24 horas
 - d) alteração no nível de percepção por >24 horas
 - e) evidência, por exames de imagem, de uma lesão cefálica traumática, como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
 - 2. associada, imediatamente após a lesão cefálica, a um ou mais dos seguintes sintomas e/ou sinais:
 - a) confusão, desorientação ou consciência diminuída, transitórias
 - b) perda da memória relativa a eventos imediatamente prévios ou posteriores ao trauma
 - c) dois ou mais outros sintomas sugestivos de lesão cerebral traumática leve:
 - i. náusea
 - ii. vômitos
 - iii. distúrbios visuais
 - iv. tontura e/ou vertigem
 - v. desequilíbrio postural e/ou da marcha
 - vi. memória e/ou concentração prejudicadas
- C. A cefaleia é descrita como tendo desenvolvido-se entre sete dias e três meses após todos os seguintes:
 - 1. a lesão cefálica
 - 2. a recuperação da consciência após a lesão cefálica (quando aplicável)
 - 3. interrupção do uso de medicamento(s) que reduz a habilidade de perceber ou relatar a cefaleia após a lesão cefálica) (quando aplicável)
- D. Qualquer um dos seguintes:
 - 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o seu início
 - 2. a cefaleia persiste, mas ainda não se passaram três meses desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

A5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática

Comentário: A condição atual de que a cefaleia deve iniciar (ou ser descrita como tendo iniciado) dentro de sete dias após a lesão cefálica (ou a ciência da lesão) é algo arbitrária. Alguns dados sugerem que a cefaleia pode iniciar após um intervalo mais longo. Nos critérios diagnósticos sugere-

ridos que seguem, o intervalo de tempo máximo entre a lesão cefálica e o início da cefaleia é estabelecido em três meses, mas presume-se que as cefaleias que se originam em estreita proximidade temporal com a lesão são mais provavelmente atribuídas de forma acurada a ela. Os estudos futuros devem continuar a investigar a utilidade desses e de critérios diagnósticos alternativos para A5.2 *Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática*, que permitem que a cefaleia inicie além de sete dias e até três meses após a lesão.

A5.2.1.1 Cefaleia persistente de início tardio atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorreu lesão cefálica traumática, associada a ao menos um dos seguintes:
 - 1. perda da consciência por >30 minutos
 - 2. escore da Escala de Coma de Glasgow (ECG) <13
 - 3. amnésia pós-traumática durando >24 horas
 - 4. alteração no nível de percepção por >24 horas
 - 5. evidência, por exames de imagem, de uma lesão cefálica traumática, como fratura de crânio, hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral
- C. A cefaleia é descrita como tendo desenvolvido-se entre sete dias e três meses após todos os seguintes:
 - 1. a lesão cefálica
 - 2. a recuperação da consciência após a lesão cefálica (quando aplicável)
 - 3. interrupção do uso de medicamento(s) que reduz a habilidade de perceber ou relatar a cefaleia após a lesão cefálica) (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 cefálica traumática leve

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Lesão cefálica traumática ocorreu, preenchendo ambos os seguintes:
 - 1. não associada a nenhum dos seguintes:
 - a) perda da consciência por >30 minutos
 - b) Escala de Coma de Glasgow (ECG) <13
 - c) amnésia pós-traumática por >24 horas
 - d) alteração do nível da consciência por >24 horas
 - e) evidência, por exame de imagem, de uma lesão cefálica traumática tal como hemorragia intracraniana e/ou contusão cerebral

2. associada, imediatamente após a lesão cefálica, a um ou mais dos seguintes sintomas e/ou sinais:
 - a) confusão, desorientação ou alteração da consciência, transitórias
 - b) perda da memória para eventos imediatamente anteriores ou posteriores à lesão
 - c) dois ou mais outros sintomas sugestivos de lesão cerebral traumática leve
 - i. náusea
 - ii. vômitos
 - iii. distúrbios visuais
 - iv. tontura e/ou vertigem
 - v. desequilíbrio postural e/ou da marcha
 - v i. memória e/ou concentração prejudicadas
- C. A cefaleia é relatada como tendo se desenvolvido entre sete dias e três meses após todos os seguintes:
 1. a lesão cefálica
 2. a recuperação da consciência após a lesão cefálica (quando aplicável)
 3. a interrupção do(s) medicamento(s) que prejudicam a habilidade para sentir ou relatar a cefaleia após a lesão cefálica (quando aplicável)
- D. A cefaleia persiste por >3 meses após o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

A5.7 Cefaleia atribuída a radiocirurgia cerebral

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. Foi realizada radiocirurgia cerebral
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de sete dias após a radiocirurgia
 2. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após a radiocirurgia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Embora cefaleia *de novo* tenha sido descrita após radiocirurgia, a maioria dos estudos não proporciona descrições detalhadas das suas características clínicas, nem tampouco é habitualmente claro o quanto a cefaleia ocorrendo após radiocirurgia representa uma exacerbação de uma cefaleia subjacente ou uma cefaleia nova. Nos casos nos quais uma história prévia de cefaleia não estava presente, a síndrome de cefaleia foi de curta duração, ocorreu mais de um ano após o procedimento e assemelhou-se a migrânea ou a cefaleia em trovoada. Logo, as relações causais entre essas cefaleias e os procedimentos radiocirúrgicos que as precederam foram altamente duvidosas. Estudos prospectivos cuidadosamente controlados são necessários para determinar o quanto a A5.7 *Cefaleia atribuída a radiocirurgia cerebral*

existe como uma entidade e, se existe, como ela está relacionada ao tipo e ao local da lesão que está sendo irradiada e/ou a dose e o campo de irradiação empregados.

A5.8 Cefaleia aguda atribuída a outro trauma ou lesão cefálica e/ou cervical

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorreu trauma ou lesão cefálica e/ou cervical de um tipo não descrito acima
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com o trauma ou lesão
 2. existe outra evidência de causalidade pelo trauma ou pela lesão
- D. Qualquer um dos seguintes:
 1. a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o trauma ou a lesão
 2. a cefaleia persiste, mas ainda não se passaram três meses desde o seu início
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

A5.9 Cefaleia persistente atribuída a outro trauma ou lesão cefálica e/ou cervical

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo os critérios C e D
- B. Ocorreu trauma ou lesão cefálica e/ou cervical de um tipo não descrito acima
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em estreita relação temporal com o trauma ou lesão
 2. existe outra evidência de causalidade pelo trauma ou pela 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 transtorno vascular craniano e/ou cervical

A6.10 Cefaleia persistente atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical prévios

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 6. *Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical* ou um dos seus tipos, subtipos ou subformas e preenchendo o critério C
- B. O transtorno vascular craniano ou cervical causador da cefaleia foi efetivamente tratado ou desapareceu espontaneamente
- C. A cefaleia tem persistido por >3 meses após o tratamento efetivo ou a remissão espontânea do transtorno vascular
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A A6.10 *Cefaleia persistente atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical prévios* é mal documentada; se ela existe, pesquisas são necessárias para estabelecer melhores critérios para causalidade.

A7. Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular

A7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica

A7.6.3 Cefaleia pós-eletroconvulsoterapia (ECT)

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia recorrente preenchendo o critério C
- B. Um curso de eletroconvulsoterapia (ECT) foi administrado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por todos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se após $\geq 50\%$ das sessões de ECT
 2. cada cefaleia desenvolveu-se dentro de quatro horas após a ECT
 3. cada cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após a ECT
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Descrições claras de cefaleia associada a eletroconvulsoterapia são esparsas. Em um estudo comparativo com cegamento simples com eletriptana e paracetamol, 20 de 72 pacientes (28%) reclamaram de cefaleias, mas essas não foram bem caracterizadas (somente a localização e a qualidade da dor foram avaliadas).

Os dados publicados não são adequados para definir operacionalmente a A7.6.3 *Cefaleia pós-eletroconvulsoterapia (ECT)*, e não tem havido estudos de validação desses critérios propostos desde que a ICHD-3 beta foi publicada.

A7.9 Cefaleia persistente atribuída a transtorno intracraniano não vascular prévio

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 7. *Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular* ou um dos seus tipos, subtipos ou subformas e preenchendo o critério C
- B. O transtorno intracraniano não vascular causador da cefaleia foi efetivamente tratado ou desapareceu espontaneamente
- C. A cefaleia persistiu por >3 meses após o tratamento efetivo ou remissão espontânea do transtorno não vascular
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: É sabido, a partir da experiência clínica, que uma cefaleia persistente pode ocorrer após um transtorno intracraniano não vascular prévio (e resolvido); até certo ponto, tal cefaleia tem sido demonstrada após 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática* e 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea*. No entanto, a A7.9 *Cefaleia persistente atribuída a transtorno intracraniano não vascular prévio* é mal documentada. Pesquisas são necessárias para estabelecer melhores critérios para causalidade.

Bibliografia

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. Migraine, hemicrania epileptica, post-ictal headache and “ictal epileptic headache”: a proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12: 289–294.
- Canuet L, Ishii R, Iwase M, et al. Cephalic auras of supplementary motor area origin: an ictal MEG and SAM(g2) study. *Epilepsy Behav* 2008; 13: 570–574.
- Dinwiddie SH, Huo D and Gottlieb O. The course of myalgia and headache after electroconvulsive therapy. *J ECT* 2010; 26: 116–120.
- 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, et al. Relationship of seizure variables to personality disorders in epilepsy. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1993; 5: 283–286.

Parisi P, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. ‘Ictal epileptic headache’: recent concepts for new classification criteria. *Cephalalgia* 2012; 32: 723–724.

Schweder LJ, Wahlund B, Bergsholm P, et al. 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 supressão

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

Codificada em outro local:

8.2 Cefaleia por uso excessivo de medicamentos

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 8.1 Cefaleia atribuída ao uso de ou à exposição a uma substância ou um dos seus subtipos e preenchendo o critério C
- B. O uso de ou a exposição à substância cessou
- C. A cefaleia persistiu por >3 meses após a exposição ter cessado
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

A9. Cefaleia atribuída a infecção

A9.1 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana

A9.1.3.3 Cefaleia persistente atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária prévias

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo previamente os critérios para 9.1.3 Cefaleia atribuída a infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária e preenchendo o critério C
- B. Infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária resolvida

- C. A cefaleia persistiu por >3 meses após a resolução da infecção intracraniana fúngica ou outra infecção parasitária
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3, e hidrocefalia foi excluída por neuroimagem.

A9.3 Cefaleia atribuída a infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)

Classificada em outro local: A cefaleia ocorrendo em pacientes com infecção por HIV, mas causada por uma infecção oportunista específica, deve ser codificada de acordo com essa última. A cefaleia causada pelo uso de drogas antirretrovirais deve ser codificada como 8.1.10 Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
 1. foi demonstrada infecção sistêmica pelo HIV
 2. outra infecção sistêmica e/ou intracraniana ativa foi excluída
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da infecção pelo HIV
 2. a cefaleia desenvolveu-se ou piorou significativamente em relação temporal com a piora da infecção pelo HIV, conforme indicado pela contagem das células CD4 e/ou pela carga viral
 3. a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora da infecção pelo HIV, conforme indicado pela contagem das células CD4 e/ou pela carga viral
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: O racional para separar A9.3 Cefaleia atribuída a infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV) das cefaleias atribuídas a outras infecções é triplo:

- a) a infecção pelo HIV sempre é tanto sistêmica como dentro do sistema nervoso central
- b) a infecção no sistema nervoso central pode progredir independentemente da infecção sistêmica
- c) a infecção pelo HIV ainda não é curável

A cefaleia é relatada por mais da metade das pessoas infectadas pelo HIV/síndrome da imunodeficiência adquirida (SIDA) e pode ser parte da sintomatologia tanto da infecção aguda como da infecção crônica pelo HIV (através de meningite asséptica e mecanismos similares). Mesmo assim, a A9.3 Cefaleia atribuída a infecção pelo vírus da

imunodeficiência humana (HIV) permanece no Apêndice por ser extremamente difícil distinguir a cefaleia puramente atribuída à infecção pelo HIV das cefaleias semelhantes às cefaleias primárias relatadas pela maioria dos pacientes com HIV. A aplicação desses critérios em estudos prospectivos pode proporcionar evidências mais conclusivas.

Na maioria dos casos, a A9.3 *Cefaleia atribuída a infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)* é dolente e bilateral, ou possui as características de uma cefaleia primária (1. *Migrânea* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão*). A intensidade, a frequência e a incapacidade atribuída à cefaleia parecem estar associadas à gravidade da infecção pelo HIV, conforme indicado pela contagem das células CD4 e/ou pela carga viral, mas não com a duração da infecção pelo HIV ou com o número de medicamentos antirretrovirais prescritos.

Apenas uma minoria dos pacientes com HIV têm cefaleia atribuível a infecções oportunistas, provavelmente como consequência da disponibilidade da terapia antirretroviral altamente ativa.

Durante a infecção pelo HIV, meningite e/ou encefalite secundárias associadas a infecções oportunistas ou neoplasias podem desenvolver-se. As infecções intracranianas mais comuns associadas à infecção pelo HIV e causando cefaleia são a toxoplasmose e a meningite criptocócica. A cefaleia ocorrendo em pacientes com infecção pelo HIV, mas atribuídas a uma infecção oportunista específica, devem ser codificadas para aquela infecção.

As drogas antirretrovirais também podem causar cefaleia. Nesses casos, a cefaleia deve ser codificada como 8.1.10 *Cefaleia atribuída ao emprego prolongado de medicamento não utilizado para cefaleia*.

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 WJ Jr, et al. Headache among patients with HIV disease: prevalence, characteristics, and associations. *Headache* 2011; 52: 455–466.

A10. Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase

A10.7 Cefaleia e/ou dor cervical atribuída a hipotensão ortostática (postural)

Descrição: Dor, na maior parte das vezes na região posterior do pescoço mas algumas vezes alastrando-se superiormente para a região occipital (distribuição “em cabide”), atribuída a hipotensão postural e desenvolvendo-se apenas na postura ereta.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Hipotensão ortostática (postural) foi demonstrada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolve-se exclusivamente durante a postura ereta
 2. a cefaleia melhora espontaneamente na posição horizontal
 3. a cefaleia localiza-se, na maioria das vezes, na nuca, irradiando-se algumas vezes superiormente para a região occipital (distribuição “em cabide”)
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Quando especificamente inquiridos, 75% dos pacientes com hipotensão ortostática relataram dor cervical.

A10.8 Cefaleia atribuída a outro transtorno da homeostase

A10.8.1 Cefaleia atribuída a viagem espacial

Descrição: Cefaleia não-específica causada por viagem no espaço. A maioria dos episódios de cefaleia não estão associados a sintomas de cinetose espacial.

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C
- B. O indivíduo viajou através do espaço
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia ocorreu exclusivamente durante uma viagem espacial
 2. a cefaleia melhorou 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 em um levantamento, 12 (71%) relataram ao menos um episódio de cefaleia experimentado enquanto no espaço, sendo que não sofriam de cefaleia quando em terra.

A10.8.2 Cefaleia atribuída a outro transtorno metabólico ou sistêmico

Cefaleias atribuídas aos seguintes transtornos podem ocorrer, mas não estão suficientemente validadas: anemia, insuficiência adrenocortical, deficiência mineralocorticoide, hiperaldosteronismo, policitemia, síndrome de hiperviscosidade, púrpura trombocitopênica trombótica, plasmáfereze, síndrome dos anticorpos anticardiolipina, doença de Cushing, hiponatremia, hipertireoidismo, hiperglicemia, hipercalcemia, lúpus eritematoso sistêmico, síndrome da fadiga crônica, fibromialgia.

Estudos prospectivos bem controlados são necessários para definir mais claramente a incidência e as características das cefaleias que ocorrem em associação a esses transtornos. Em cada caso, somente aqueles pacientes que preenchem critérios solidamente estabelecidos para os referidos transtornos devem ser avaliados.

A10.9 Cefaleia persistente atribuída a transtorno da homeostase prévio

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia previamente diagnosticada como 10. *Cefaleia atribuída a transtorno da homeostase* e preenchendo o critério C
- B. O transtorno da homeostase causador da cefaleia foi eficientemente tratado ou desapareceu espontaneamente
- C. A cefaleia persistiu por >3 meses após o tratamento efetivo ou a remissão espontânea do transtorno da homeostase
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Bibliografia

- Cariga P, Ahmed S, Mathias CJ, et al. The prevalence and association of neck (coat-hanger) pain and orthostatic (postural) hypotension in human spinal cord injury. *Spinal Cord* 2002; 40: 77–82.
- Mathias CJ, Mallipeddi R and Bleasdale-Barr K. Symptoms associated with orthostatic hypotension in pure autonomic failure and multiple system atrophy. *J Neurol* 1999; 246: 893–898.
- Vein AA, Koppen H, Haan J, et al. Space headache: a new secondary headache. *Cephalalgia* 2009; 29: 683–686.

A11. Cefaleia ou dor facial atribuída a transtorno do crânio, pescoço, olhos, orelhas, nariz, seios paranasais, dentes, boca ou outra estrutura facial ou cervical

A11.2 Cefaleia atribuída a transtorno cervical

A11.2.4 Cefaleia atribuída a radiculopatia cervical alta

Critérios diagnósticos:

- A. Dor cefálica e/ou cervical preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, eletrodiagnóstica ou radiológica de radiculopatia C2 ou C3
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 - 1. ao 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 significativamente ou piorou significativamente em paralelo com a melhora ou com a piora da radiculopatia
 - c) a dor é temporariamente abolida pela anestesia local da raiz nervosa relevante
 - 2. a cefaleia é ipsilateral à radiculopatia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A dor habitualmente é posterior, mas pode irradiar-se para regiões mais anteriores. Dores lancinantes frequentemente ocorrem em uma das áreas supridas pelas raízes cervicais altas em um ou em ambos os lados, habitualmente nas regiões occipital, retroauricular ou cervical posterior alta.

A11.2.5 Cefaleia atribuída a dor miofascial cervical

Critérios diagnósticos:

- A. Dor cefálica e/ou cervical preenchendo o critério C
- B. Foi demonstrada uma fonte de dor miofascial nos músculos cervicais, incluindo pontos-gatilho reprodutíveis
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 1. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a dor desenvolveu-se em relação temporal com o início do transtorno doloroso miofascial cervical
 - b) a cefaleia melhorou significativamente em paralelo com a melhora do transtorno doloroso miofascial cervical

- c) a pressão sobre os músculos cervicais implicados faz surgir dorimento
- 2. a dor é temporariamente abolida por injeções de anestésico local nos pontos-gatilho ou por massagem dos pontos-gatilho
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A dor miofascial e a sua relação com os assim chamados “pontos-gatilho” é controversa. Tem sido difícil demonstrar de modo consistente os supostos pontos-gatilho, e a resposta ao tratamento varia.

A11.3 Cefaleia atribuída a transtorno dos olhos

A11.3.5 Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia

Descrição: Cefaleia causada por estrabismo latente ou persistente, habitualmente ocorrendo após tarefas visuais prolongadas.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi identificada heteroforia ou heterotropia, com ao menos um dos seguintes sintomas:
 - 1. visão borrada
 - 2. diplopia
 - 3. dificuldade em mudar o foco de perto para longe e/ou vice-versa
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 - 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 fechamento de um olho e/ou pela descontinuação da tarefa visual
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: Há um certo número de casos que apóiam a A11.3.5 *Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia*, mas, a parte disso, há pouca evidência para essa causa de cefaleia. Ela foi, portanto, transferida para o Apêndice, aguardando estudos mais formais.

Pacientes com A11.3.5 *Cefaleia atribuída a heteroforia ou heterotropia*, se ela existe, têm maior probabilidade de buscar o aconselhamento de um oftalmologista.

A11.5 Cefaleia atribuída a transtorno do nariz ou dos seios paranasais

A11.5.3 Cefaleia atribuída a transtorno da mucosa, septo ou conchas nasais

Crítérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Evidência clínica, por endoscopia nasal e/ou por imagem, de um processo hipertrófico ou inflamatório dentro da cavidade nasal¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao 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 significativamente ou piorou significativamente em paralelo com a melhora (com ou sem tratamento) ou piora da lesão nasal
 - 3. a cefaleia melhorou significativamente após 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 transtorno psiquiátrico

Introdução

As cefaleias são comumente associadas a vários transtornos psiquiátricos, mas faltam, na maioria dos casos, evidências de uma relação causal. Na vasta maioria dos casos, provavelmente, a cefaleia associada a esses transtornos reflete etiologias ou fatores de risco subjacentes em comum, mais do que uma relação causal. Entretanto, para fazer qualquer um dos diagnósticos listados abaixo, deve ser estabelecida uma relação causal entre a cefaleia e o transtorno psiquiátrico em questão. Então, a cefaleia ou se desenvolve simultaneamente ao transtorno psiquiátrico ou piora significativamente depois que o transtorno psiquiátrico torna-se evidente.

Biomarcadores definidos e a comprovação clínica da causalidade da cefaleia são difíceis de obter, e o diagnóstico será frequentemente de exclusão. Por exemplo, em uma criança com transtorno de ansiedade de separação, a cefaleia deve ser atribuída a esse transtorno apenas naqueles casos nos quais ela ocorre *exclusivamente* no contexto de uma separação real ou prenunciada, sem qualquer explicação melhor. Similarmente, em um adulto com transtorno do pânico, a cefaleia somente deve ser atribuída ao transtorno

naqueles casos nos quais ela ocorre *exclusivamente* como um dos sintomas de uma crise de pânico.

Os seguintes critérios são oferecidos como conjuntos de critérios candidatos definidos para facilitar a pesquisa sobre as possíveis relações causais entre certos transtornos psiquiátricos e cefaleia. Não é recomendado que eles sejam utilizados rotineiramente na prática clínica para descrever associações entre cefaleia e transtornos psiquiátricos comórbidos.

A12.3 Cefaleia atribuída a transtorno depressivo

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado transtorno depressivo maior (episódio único ou recorrente) ou transtorno depressivo persistente, de acordo com os critérios do DSM-5
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante os episódios depressivos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Muitos antidepressivos, especialmente os antidepressivos tricíclicos, são efetivos contra transtornos de cefaleia, mesmo quando a depressão não está presente. Isso torna difícil determinar o quanto a remissão ou a melhora de uma cefaleia associada a depressão e tratada com um antidepressivo tricíclico é, de fato, evidência de causalidade. A remissão da cefaleia é mais sugestiva de uma causa psiquiátrica quando um transtorno depressivo maior melhora sob tratamento com outro tipo de antidepressivo cuja menor efetividade no tratamento da cefaleia foi demonstrada.

A12.4 Cefaleia atribuída a transtorno de ansiedade de separação

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado transtorno de ansiedade de separação, de acordo com os critérios do DSM-5
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente no contexto de uma separação, real ou prenunciada, do lar ou de figuras importantes de apego
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: O transtorno de ansiedade de separação é persistente, tipicamente durando ao menos seis meses, embora uma duração mais curta possa ser consistente com os critérios diagnósticos nos casos de início agudo ou exacerbação de sintomas graves (p.ex. recusa escolar ou incapacidade completa de separar-se de casa ou de figuras de apego). O transtorno causa sofrimento clinicamente significativo e/ou prejuízo nas áreas de funcionamento social, acadêmica, ocupacional e/ou em outras áreas importantes.

A12.5 Cefaleia atribuída a transtorno do pânico

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Crises de pânico inesperadas e recorrentes, preenchendo os critérios do DSM-5 para transtorno do pânico
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente durante as crises de pânico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

A12.6 Cefaleia atribuída a fobia específica

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticada uma fobia específica, de acordo com os critérios do DSM-5
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente quando o paciente é exposto ou está prevenido a exposição ao estímulo fóbico
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Fobias específicas tipicamente duram seis meses ou mais, causando sofrimento clinicamente significativo e/ou prejuízo nas áreas de funcionamento social, ocupacional e/ou em outras áreas importantes.

A12.7 Cefaleia atribuída a transtorno de ansiedade social (fobia social)

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado transtorno de ansiedade social (fobia social), de acordo com os critérios do DSM-5
- C. A cefaleia ocorre exclusivamente quando o paciente é exposto ou está prevenido a exposição a situações sociais
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: No transtorno de ansiedade social (fobia social), há medo ou ansiedade marcados em relação a uma ou mais situações sociais nas quais o indivíduo é exposto a um possível escrutínio por parte de outros. O medo ou ansiedade é desproporcional à ameaça real imposta por uma situação social. Exemplos incluem interações sociais (p.ex. manter uma conversa), ser observado (p.ex. comendo ou bebendo) ou fazer alguma apresentação em público (p.ex. palestrar). A pessoa teme que ele ou ela irá demonstrar sintomas de ansiedade ou agir de um modo que fará com que seja avaliado negativamente (p.ex. ser humilhado, envergonhado ou rejeitado) ou que ofenderá os outros. Nas crianças, o medo ou a ansiedade podem ser expressados através de choro, birras, “congelamento”, agarrar-se a algo ou alguém, retração ou fracasso em falar durante situações sociais.

O transtorno é persistente, tipicamente durando seis meses ou mais.

A12.8 Cefaleia atribuída a transtorno de ansiedade generalizada

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado transtorno de ansiedade generalizada, de acordo com os critérios do DSM-5
- C. A cefaleia ocorre somente durante os períodos de ansiedade
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Pacientes com transtorno de ansiedade generalizada apresentam ansiedade e preocupação (expectativa apreensiva) excessivas sobre dois (ou mais) domínios de atividades ou eventos (p.ex. dificuldades relacionadas a família, saúde, finanças, escola/trabalho) em mais da metade dos dias, por três meses ou mais. Os sintomas podem incluir inquietação ou sentimento de excitação, tensão ou nervosismo, e tensão muscular. Os comportamentos associados a esse transtorno incluem a evitação de atividades ou eventos com desfechos possivelmente negativos, o investimento marcado de tempo e esforço na preparação para atividades ou eventos com desfechos possivelmente negativos, a procrastinação marcada no comportamento ou tomada de decisões devido a preocupações, e a repetida busca por tranquilização devido a preocupações.

A12.9 Cefaleia atribuída a transtorno de estresse pós-traumático (TEPT)

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Foi diagnosticado transtorno de estresse pós-traumático (TEPT), de acordo com os critérios do DSM-5
- C. A cefaleia desenvolveu-se pela primeira vez após a exposição ao estressor traumático e ocorre exclusivamente no contexto de outros sintomas de TEPT¹
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

1. Por exemplo, a cefaleia ocorre imediatamente após a exposição a fatores que lembram o trauma.
2. Em particular, A12.3 *Cefaleia atribuída a transtorno depressivo*.

Comentários: A exposição a morte, lesão grave ou violação sexual, reais ou na forma de ameaça, pode ocorrer diretamente pela vivência do evento, ou pode ocorrer indiretamente: por testemunhar o evento; por tomar conhecimento de que o evento ocorreu com um membro família ou amigo próximos; por vivenciar uma exposição repetida ou extrema a detalhes aversivos do evento (p.ex. socorristas coletando despojos humanos; policiais expostos repetidamente a detalhes sobre abuso infantil). Isso não se aplica à exposição através de meios eletrônicos, televisão, filmes ou fotografias, a menos que essa exposição esteja relacionada ao trabalho.

Dada a alta taxa de depressão comórbida ao transtorno de estresse pós-traumático (TEPT), o diagnóstico de A12.9 *Cefaleia atribuída a transtorno de estresse pós-traumático* deve ser reservado para os pacientes cuja cefaleia não é explicada por uma depressão comórbida (i.e. casos de cefaleia atribuída a TEPT em pacientes *sem* depressão comórbida).

Definição de termos

Alodinia: Sensação de desconforto ou dor (ver adiante) surgindo a partir de um estímulo que normalmente não seria suficiente para ter este efeito. Ela é diferente da hiperalgesia (ver adiante).

Anorexia: Falta de apetite e aversão por comida de intensidade leve.

Atribuído a: Este termo, na ICHD-3, descreve a relação entre uma cefaleia secundária (ver adiante) e o transtorno que se acredita ser o seu causador. É necessário o preenchimento de critérios estabelecendo um nível reconhecido de evidência de causalidade.

Aura: Sintomas precoces de uma crise de migrânea com aura, considerados como sendo manifestações de uma disfunção cerebral focal. A aura tipicamente dura 20-30 minutos e precede a cefaleia (ver adiante). Ver também: *Sintomas neurológicos focais*, *Sintomas premonitórios*, *Pródromo*, *Sintomas de alerta*.

Cefaleia nova: Qualquer tipo, subtipo ou subforma de cefaleia (ver anteriormente) da qual o paciente não sofria previamente.

Cefaleia primária (transtorno): Cefaleia, ou um transtorno de cefaleia, não causada por ou atribuída a outro transtorno. É distinguida do transtorno de cefaleia secundária (ver adiante).

Cefaleia secundária (transtorno): A cefaleia, ou um transtorno de cefaleia, causada por outro transtorno subjacente. Na ICHD-3, as cefaleias secundárias são *atribuídas ao transtorno causal*. As cefaleias secundárias são distinguidas das cefaleias primárias (ver anteriormente). Uma cefaleia secundária pode ter as características de uma cefaleia primária, mas ainda preencher os critérios de causalidade por outro transtorno.

Cefaleia: dor (ver adiante) localizada na cabeça, acima da linha orbitomeatal e/ou da linha nucal superior.

Cintilação: Alucinações visuais que são brilhantes e flutuam em intensidade, frequentemente a aproximadamente 8-10 ciclos/segundo. Elas são típicas da aura da migrânea (ver anteriormente).

Crise de cefaleia (ou dor): cefaleia (ou dor) (ver adiante) que se desenvolve, permanece em um certo nível por minutos, horas ou dias e diminui até desaparecer completamente.

Crise de cefaleia em salvas: Um episódio de dor contínua durando 15-180 minutos.

Crônico(a): Na terminologia da dor, *crônico* denota longa duração, especificamente por um período maior que três meses. Na terminologia da cefaleia, esse significado é mantido para as cefaleias secundárias (notadamente aquelas atribuídas a infecção), nas quais o próprio transtorno causador é crônico. Nesse uso, *crônico* diferencia-se de *persistente* (ver adiante). Para cefaleias primárias que são mais comumente episódicas (ver adiante), *crônico* é utilizado sempre que as crises de cefaleia (ver anteriormente) ocorrem em mais dias que não, por um período superior a três meses. As

cefaleias trigeminoautônômicas são a exceção: nesses transtornos, *crônico* não é utilizado até que o transtorno esteja sem remissão por mais de um ano.

Dias de cefaleia: Número de dias durante um período de observação (habitualmente um mês) afetado por cefaleia em qualquer parte ou durante o dia inteiro.

Dolorimento: Sensação aumentada de desconforto ou dor causada por pressão direta, como aquela aplicada durante a palpação.

Dor: De acordo com a definição da IASP: uma experiência sensorial e emocional desagradável associada a dano tecidual real ou potencial aos tecidos, ou descrita com as características de tais danos (ver também: *Dor neuropática*, *Dor neuropática central* e *Dor neuropática periférica*).

Dor facial: Dor abaixo da linha orbitomeatal, anterior ao pavilhão auricular e acima do pescoço.

Dor neuropática: Dor (ver anteriormente) causada por uma lesão ou doença do sistema nervoso somatossensorial central ou periférico.

Dor neuropática central: Dor (ver anteriormente) causada por lesão ou doença do sistema nervoso somatossensorial central (ver também *Dor neuropática*).

Dor neuropática periférica: Dor (ver anteriormente) causada por uma lesão ou doença do sistema nervoso somatossensorial periférico (veja também *Dor neuropática*).

Dor referida: Dor (ver anteriormente) percebida em uma área diferente daquela onde surge a nocicepção.

Duração da crise: O tempo decorrente do início ao término de uma crise de cefaleia (ou dor) (ver anteriormente) preenchendo os critérios para um tipo ou subtipo particular de cefaleia. Após crises de migrânea ou de cefaleia em salvas pode persistir uma cefaleia de baixa intensidade, não pulsátil e sem sintomas acompanhantes, porém essa não é parte da crise e não é incluída na sua duração. Se o paciente adormece durante uma crise e acorda aliviado, a duração é considerada até a hora do despertar. Se uma crise de migrânea é aliviada com sucesso por medicação, mas os sintomas recorrem dentro de 48 horas, isso pode representar uma recidiva da mesma crise ou uma nova crise. É necessário discernimento para fazer a distinção (ver também *Frequência das crises*).

Em pressão/em aperto: Dor (ver anteriormente) de caráter constante, frequentemente comparada a uma faixa apertada em torno da cabeça.

Episódico(a): Recorrendo e remetindo em um padrão de crises de cefaleia (ou dor) (ver anteriormente) regular ou irregular, de duração constante ou variável. Através do longo uso o termo adquiriu significado especial no contexto da *cefaleia em salvas episódica*, referindo-se à ocorrência de períodos de salvas (ver adiante) separados por períodos de remissão de salvas (ver adiante) mais do que a crises. Acepção semelhante tem sido adotada para a hemicrania paroxística e para as crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve.

Erro de refração (ou refrativo): Miopia, hipermetropia ou astigmatismo.

Escotoma: Perda de parte(s) do campo visual de um ou de ambos os olhos. Os escotomas podem ser absolutos (ausência de visão) ou relativos (visão obscurecida ou reduzida). Na migrânea, os escotomas são homônimos.

Espectro em fortificação: Distúrbio visual angulado, arqueado e de crescimento gradual, típico da aura visual migranosa, a qual pode ser colorida ou em preto e branco.

Estímulos pontuais: Estímulos aplicados a pontos discretos sobre a pele.

Estrabismo: Alinhamento anormal de um ou ambos os olhos.

Fenômenos entópticos realçados: Perturbações visuais que surgem da estrutura do próprio sistema visual, incluindo excessivas moscas volantes em ambos os olhos, fenômenos entópticos do campo azul excessivos (incontáveis pequenos pontos cinzas/brancos/pretos ou anéis surgindo no campo visual de ambos os olhos quando se olha para superfícies brilhantes homogêneas como o céu azul), autoiluminação do olho (ondas coloridas ou nuvens percebidas ao fechar os olhos no escuro) e ftopsia espontânea (*flashes* brilhantes de luz).

Fonofobia: Hipersensibilidade aos sons, mesmo em níveis normais, habitualmente levando à sua evitação.

Fotofobia: Hipersensibilidade à luz, mesmo em níveis normais, habitualmente levando à sua evitação.

Frequência das crises: A taxa de ocorrência das crises de cefaleia (ou dor) (ver anteriormente) por um período de tempo (habitualmente um mês). O alívio bem-sucedido de uma crise de migrânea com medicação pode ser seguido por recorrência dentro de 48 horas. O *Guidelines for Controlled Trials of Drugs in Migraine: Third Edition*, da Sociedade Internacional de Cefaleia, recomenda, como solução prática, especialmente para se diferenciar crises registradas em diário no mês precedente, contar como crises individuais somente aquelas separadas por ao menos 48 horas livres de dor.

Heteroforia: Estrabismo latente.

Heterotropia: Estrabismo manifesto.

Hiperalgisia: Percepção aumentada em resposta a um estímulo presumidamente doloroso. A hiperalgisia é diferente da alodinia (ver anteriormente), a qual surge de um estímulo não presumidamente doloroso.

Hipoalgisia: Percepção diminuída em resposta a um estímulo presumidamente doloroso.

Intensidade da dor: Nível de dor (ver adiante), habitualmente registrada em uma escala numérica de quatro pontos (0-3), equivalente a dor nula, fraca, moderada e forte, ou em uma escala analógica visual (comumente 10cm). Ela também pode ser registrada em uma escala de graduação verbal expressa nos termos das suas consequências funcionais: 0, sem dor; 1, dor fraca, não interfere com as atividades habituais; 2, dor moderada, inibe, mas não impede totalmente as atividades habituais; 3, dor forte, impede todas as atividades.

Lancinante: Caráter de dor (ver anteriormente) de curta duração, similar a um choque elétrico, ao longo da distribuição de uma raiz ou de um nervo.

Latejante: Sinônimo de pulsátil (ver adiante).

Linha em zigue-zague: sinônimo para espectro em fortificação (ver anteriormente).

Músculos pericranianos: Músculos cervicais e occipitais, músculos da mastigação, músculos faciais da mímica e da fala, e músculos da orelha interna (tensor do tímpano, estapédio).

Não suficientemente validado(a): De validade duvidosa como entidade diagnóstica, a julgar pela experiência dos membros do comitê de classificação e/ou pela controvérsia na literatura.

Neuralgia: Dor (ver anteriormente) na(s) distribuição(-ções) de um ou mais nervos, presumidamente devida a uma disfunção ou lesão daquelas estruturas neurais. O uso corriqueiro tem implicado uma qualidade paroxística ou lancinante (ver anteriormente), porém o termo *neuralgia* não deve ser reservado para dores paroxísticas.

Neurite: Um caso especial de neuropatia (ver adiante); o termo é reservado agora a processos inflamatórios que afetam os nervos.

Neuroimagem: Tomografia computadorizada (TC), imagem por ressonância magnética (RM), tomografia por emissão de pósitrons (PET), tomografia computadorizada por emissão de fóton único (SPECT) ou cintilografia, incluindo modalidades funcionais, quando aplicáveis, habitualmente do encéfalo.

Neuropatia: Um transtorno funcional ou alteração patológica em um ou mais nervos (em um nervo: mononeuropatia; em vários nervos: mononeuropatia múltipla; quando difusa e bilateral: polineuropatia). O termo *neuropatia* não tem a intenção de cobrir neurapraxia, neurotose, axonotose, secção de um nervo, distúrbios de um nervo causados por impacto transitório, como uma pancada; estiramento ou descarga epiléptica (o termo *neurogênica* aplica-se à dor atribuída a tais perturbações temporárias).

Nictalopia: Visão noturna prejudicada.

Palinopsia: Perturbações visuais na forma de pós-imagens e/ou imagens fantasmas de objetos em movimento (para se diferenciar de *pós-imagens retinianas*, as quais ocorrem, em cor complementar, após fixar uma imagem de alto contraste).

Período de remissão de salvas: O período de tempo durante o qual as crises param de ocorrer espontaneamente e não podem ser induzidas por álcool ou nitroglicerina. Para ser considerada uma remissão, o período livre de crises deve ser maior que três meses.

Período de salva: O período de tempo durante o qual as crises de cefaleia em salvas ocorrem de forma regular e ao menos uma vez em dias alternados (também chamado de *crise de salvas*).

Período refratário: O período de tempo após a resolução de uma crise de dor (ver anteriormente) durante o qual uma crise adicional não pode ser desencadeada.

Persistente: Esse termo, utilizado no contexto de determinadas cefaleias secundárias, descreve a cefaleia, ini-

cialmente aguda e causada por outro transtorno, que não desaparece dentro de um intervalo de tempo especificado (habitualmente três meses) depois que o transtorno desapareceu. Em muitos desses casos, a cefaleia é reconhecida como um subtipo ou subforma distinta, com evidência de causalidade dependendo do preenchimento precoce dos critérios para o diagnóstico do tipo agudo, e da persistência da mesma cefaleia.

Pontada de dor: Dor (ver anteriormente) súbita durando um minuto ou menos (habitualmente um segundo ou menos).

“Pós-dromo”: Uma fase sintomática, durando até 48 horas, depois da resolução da dor nas crises de migrânea com ou sem aura. Entre os sintomas “posdrômicos” frequentes estão sentir-se cansado ou exausto, dificuldade de concentração e rigidez cervical.

Pródromo: Uma fase sintomática, durando até 48 horas, ocorrendo antes do início da dor, na migrânea sem aura, ou antes da aura, na migrânea com aura. Entre os sintomas prodrômicos comuns estão a fadiga, o humor exaltado ou deprimido, fome inusitada e ânsia (*craving*, “fissura”) por determinados alimentos.

Pulsátil: Caracterizado por intensificações rítmicas em sincronia com os batimentos cardíacos; latejante.

Região nugal: Aspecto dorsal (posterior) da porção superior do pescoço, incluindo a região de inserção dos músculos cervicais no crânio.

Relação temporal estreita: Esse termo descreve a relação entre um transtorno orgânico e a cefaleia. Relações temporais específicas podem ser conhecidas para transtornos de início agudo onde a relação causa-efeito é provável, mas frequentemente não foram suficientemente estudadas. Para transtornos crônicos, tanto a relação temporal como a causalidade são frequentemente muito difíceis de determinar.

Resolução: Remissão completa de todos os sintomas e de outras evidências clínicas de doença ou de um processo de doença (tal como uma crise de cefaleia [ver anteriormente]).

Sintomas acompanhantes: Sintomas que tipicamente acompanham, em vez de preceder ou seguir, a cefaleia. Na migrânea, por exemplo, os sintomas de acompanhamento

mais frequentes são a náusea, os vômitos, a fotofobia e a fonofobia.

Sintomas de aviso: Termo utilizado previamente tanto para a aura (ver anteriormente) como para os sintomas premonitórios (ver adiante), sendo, portanto, ambíguo. Não deve ser utilizado.

Sintomas neurológicos focais: Sintomas de um distúrbio encefálico focal (habitualmente cerebral), tais como os que ocorrem na aura de migrânea (ver anteriormente).

Sintomas premonitórios: Esse termo tem sido utilizado com diferentes significados, frequentemente como um sinônimo de *pródromo* (ver anteriormente) mas também, de forma menos específica e algo ambígua, para uma variedade de sintomas que se acredita que prenunciam (mas são possivelmente a fase inicial de) uma crise de migrânea. É melhor que o termo seja evitado.

Substância: Qualquer dos seguintes: substâncias químicas orgânicas ou inorgânicas; alimento ou aditivo; bebida alcoólica; gás ou vapor; droga, medicamento ou substância herbácea, animal ou outra substância administrada com intuito medicinal, embora não licenciada como um produto medicinal.

Supressão: Interrupção do uso de ou da exposição - com duração de semanas ou meses - a um medicamento ou outra substância. O termo engloba, mas não se limita a, a supressão terapêutica (cessação) da medicação no contexto da cefaleia por uso excessivo de medicamentos.

Termo previamente utilizado: Um termo diagnóstico que foi utilizado previamente com significado similar ou idêntico ao termo classificado ou é incluído dentro desse. Os termos utilizados previamente são muitas vezes ambíguos e/ou têm sido empregados diferentemente em diferentes países.

Unilateral: No lado direito ou esquerdo, não cruzando a linha média. A cefaleia unilateral não necessariamente envolve todo o lado direito ou esquerdo da cabeça, mas pode ser apenas frontal, temporal ou occipital. Quando usado para distúrbios sensoriais ou motores da aura migranosa, o termo inclui hemidistribuição completa ou parcial.

Vasoespasm: constrição de artéria ou arteríolas em grau suficiente para reduzir a perfusão tissular.

