

# Síndrome da Cefaléia Hípnica (SCH): Aspectos Clínicos de 16 Pacientes

Carlos Alberto Rodrigues Pinto\*

Yara Dadalti Fragoso\*\*

Deusvenir de Souza Carvalho\*\*\*

Alberto Alain Gabbai \*\*\*\*

## RESUMO

A síndrome da cefaléia hípnica (SCH) é uma entidade de incidência rara, ou provavelmente subdiagnosticada, necessitando de estratégias para seu melhor reconhecimento. Objetivos: mostrar as características clínicas de pacientes com SCH acompanhados no Setor de Investigação e Tratamento das Cefaléias (SITC). Casuística e métodos: 16 pacientes (15 mulheres e um homem), com idade variando de 49 a 77 anos. O diagnóstico de SCH foi baseado nos principais critérios sugeridos por Lance e Goadsby em 2000. Os dados clínicos foram colhidos com a anamnese e complementados pelas anotações do diário da cefaléia adotado no SITC. Resultados: o tempo de aparecimento dos sintomas até o diagnóstico variou de seis meses a 15 anos. A localização da cefaléia foi bilateral em 11 pacientes. Em oito pacientes a frequência era diária e quase diária nos demais. Na maioria dos pacientes a dor ocorria entre 1 e 5 horas da madrugada e a duração era de até seis horas, com exceção de um dos pacientes. Sete pacientes referiram ter cefaléia durante cochilos e cinco estavam sonhando ao despertarem com cefaléia. Mais da metade dos pacientes referiu melhora da dor após levantar-se, caminhar pelo quarto, tomar café e/ou analgésico. Conclusão: em nossa casuística, observou-se que a evidência mostrada por anotações em diário da cefaléia adotado no SITC, acordar durante o sono, ou cochilos diurnos, por vezes sonhando, obter alívio com o levantar-se, o caminhar e o ingerir café e/ou analgésico, em um paciente do sexo feminino, após a quarta década de vida, são indicativos para a suspeita do diagnóstico de SCH.

Unitermos: Cefaléia, sono, despertar.

## Introdução

A síndrome da cefaléia hípnica (SCH) é uma entidade de incidência rara e muito provavelmente subdiagnosticada, que foi descrita primeiramente por Raskin em 1988<sup>1</sup>. No seu artigo constam seis pacientes com cefaléia relacionada ao sono, avaliados durante um período de nove anos e ocorrendo predominantemente no sexo masculino. É anterior ao relato de Raskin o interesse pelas cefaléias de ocorrência noturna, seja na madrugada ou as que impeçam o paciente de conciliar<sup>2</sup>.

Nos atuais relatos, a maioria dos pacientes com SCH tem sido mulheres, acima dos 50 anos, que consistentemente acordam durante a noite com cefaléia bilateral e não-pulsátil. A intensidade da cefaléia é de moderada a forte, sem fenômenos

autônômicos acompanhantes e com duração de 15 minutos a seis horas. Ocorre durante a madrugada, geralmente na mesma hora, o que lhe rendeu o nome de *alarm-clock headache*<sup>1,3</sup>.

O diagnóstico é essencialmente por exclusão de cefaléia que acorda o paciente, seja primária ou secundária. O diagnóstico é feito depois de anos ou décadas de um contínuo padrão de dor de cabeça durante o sono, quando outras causas de cefaléia foram excluídas. Muitos pacientes com cefaléia hípnica sofrem de outros tipos concomitantes de cefaléia primária<sup>4,5</sup>, sendo o diário da dor de cabeça um instrumento valioso para o diagnóstico correto da ocorrência durante o sono.

A fisiopatologia da síndrome de cefaléia hípnica é ainda desconhecida. Tem sido postulado que essa

\* Médico Neurologista e Estagiário de Pós-Graduação da Unifesp-EPM.

\*\* Médica Neurologista e Docente Voluntária da Unifesp-EPM.

\*\*\* Médico Neurologista e Docente e Chefe do Setor de Investigação e Tratamento das Cefaléias (SITC) da Unifesp-EPM.

\*\*\*\* Professor Titular e Chefe da Disciplina de Neurologia da Unifesp-EPM.

cefaléia pode ser um distúrbio do sono, mais que propriamente uma cefaléia primária. Usualmente, ocorre em pacientes com padrão de sono fisiologicamente e hemodinamicamente alterado, sendo associado a determinadas fases do sono, particularmente com a fase REM<sup>1,6</sup>.

Fenômenos biológicos que oscilam em um ciclo de 24 horas fazem o ritmo circadiano. Esses ritmos incluem pressão sangüínea, temperatura corporal, níveis hormonais, número de células no sangue e o ciclo vigília-sono. O marca-passo circadiano está localizado no núcleo supraquiasmático do hipotálamo, sincronizando o nosso corpo com fatores do meio ambiente, como temperatura e luz<sup>7</sup>. Um provável distúrbio cronobiológico do sono pode contribuir para a gênese dessa cefaléia. Nesse circuito a melatonina tem importante papel na regularização, bem como na latência e indução do sono<sup>8</sup>. Com o avanço da idade, há perda neuronal, localizada no núcleo supraquiasmático, com diminuição da secreção noturna de melatonina no eixo hipotalâmico<sup>9</sup>.

A melatonina modela os circuitos Gabaérgicos, o tono vascular cerebral, os receptores neuronais de serotonina e de mediadores da inflamação, como as prostaglandinas. É conhecida a influência desses, na iniciação e na perpetuação das enxaquecas e em outras cefaléias, porém, não há conclusões determinadas sobre a ação da melatonina na síndrome da cefaléia hípnica, embora seu uso tenha sido benéfico em um dos casos publicados<sup>4</sup>.

Alguns pacientes, referidos na literatura, foram submetidos a estudos polissonográficos com resultados ainda discutíveis. Relato recente de um paciente com cefaléia hípnica mostrou um despertar durante o estágio 3 do sono<sup>10</sup>.

Referências de novos casos vêm surgindo de vários países<sup>11,12,13</sup>, e apresentam-se aqui os pacientes que estão sendo acompanhados no Setor de Investigação e Tratamento das Cefaléias (SITC) do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo – Unifesp.

## Objetivos

Mostrar as características clínicas de pacientes com síndrome de cefaléia hípnica acompanhados no Setor de Investigação e Tratamento das Cefaléias (SITC) da Disciplina de Neurologia do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

## Casuística e métodos

Foram considerados 16 pacientes com síndrome da cefaléia hípnica, sendo 15 mulheres e um homem, com idade variando de 49 a 77 anos (média de 59). Todos os pacientes foram submetidos a exames de imagem que resultaram normais. Alguns pacientes apresentavam outras cefaléias associadas, com características diferentes da Síndrome da Cefaléia Hípnica e não noturnas, cujos aspectos não foram analisados no presente trabalho.

O diagnóstico da síndrome de cefaléia hípnica foi estabelecido baseado principalmente nos critérios sugeridos em 2000 por Lance e Goadsby<sup>14</sup> (Tabela 1) e os aspectos clínicos foram complementados pelo diário da dor de cabeça, adotado no SITC (Ficha anexa), preenchido pelos próprios pacientes.

**Tabela 1** Critérios diagnósticos sugeridos por Lance e Goadsby<sup>14</sup> para a SCH

---

A. Cefaléia que ocorre pelo menos 15 vezes por mês por pelo menos um mês
B. Cefaléia que acorda o paciente durante o sono
C. Duração do ataque de cinco a 60 minutos
D. Dor bilateral ou unilateral
E. Dor não-associada com fenômenos autonômicos
Uma rápida resposta clínica ao lítio, tomado ao deitar-se, é geralmente esperada

---

## Resultados

Na tabela 2, pode ser observado que o tempo de início dos sintomas até o diagnóstico de síndrome de cefaléia hípnica foi de seis meses a 15 anos, com média de seis anos. Entre esses pacientes, nove apresentavam frequência diária ou quase diária de crises de cefaléia e nenhum deles, menos de uma ou duas vezes por semana.

Onze pacientes apresentavam cefaléia bilateral, com localização variável. A qualidade da dor também era variável e apenas sete referiram ser pulsátil. Em 15 dos 16 casos, as dores duravam menos de seis horas. Sete pacientes referiram acordarem com cefaléia durante cochilos diurnos e cinco referiram acordar com cefaléia durante sonhos ou pesadelos. A anotação no diário da dor de cabeça mostrou a frequência da dor, sua intensidade e o horário de aparecimento, geralmente entre 1 e 6 horas da madrugada, assim como o uso excessivo ou não de analgésicos e a presença de prováveis fatores desencadeantes. Nenhum desses pacientes tinha fenômenos autonômicos antes, durante ou após a cefaléia.

Metade do número desses pacientes referiu melhorar da dor após levantar-se, caminhar pelo quarto



**Tabela 2** Aspectos clínicos de 16 pacientes com SCH (F = feminino; M = masculino; h = hora; D = direita)

Paciente	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16
Acrograma	CM	CMBAQ	JPC	MFN	RGP	LM	MSB	MJAA	JJA	CJS	ZMS	CAF	LMCS	MRRC	URC	MAMS
Idade (anos)	58	56	56	75	49	52	77	55	53	49	51	59	60	70	54	61
Sexo	F	F	M	F	F	F	F	F	F	F	F	F	F	F	F	F
Tempo de início da dor	1 ano	>5 anos	3 anos	13 anos	4 anos	8 meses	6 meses	1 ano e 6 meses	8 anos	3 anos	1 ano e 8 meses	10 anos	2 anos	11 anos	2 anos	15 anos
Local da dor	occipital	hemicrania alterna	bitemporal	bifrontal	hemicrania fixa a D	bitemporal alterna	bifrontal	biparietal	bilateral	hemicrania fixa a D	bifrontal	variável	temporal D	frontal bilateral	frontal bilateral	frontal e nuca
Frequência	diária	quase diária	diária	diária	1 a 2 X por semana	1 a 2 X por semana	quase diária	2 X por semana	2 a 3 X por semana	2 X por semana	diária	diária	diária	3 a 4 X por semana	3 X por semana	diária
Caráter	pulsátil	pulsátil	pulsátil	aperto	pulsátil	pulsátil	peso	pressão	pulsátil	queimação	peso	pulsátil	pressão	peso	queimação	peso
Duração	4 a 6 horas	2 a 6 horas	4 horas	2 a 4 horas	2 horas	2 horas	30 minutos	20 minutos	<24 horas	2 horas	3 horas	4 a 6 horas	6 horas	3 a 4 horas	1 hora	90 minutos
Horário de despertar com a dor	entre 4h30 e 5h30	entre 4h30 e 5h	entre 5h a 6h	entre 5h30 e 6h30	entre 4h30 e 6h	entre 4h e 6h	entre 6h30 e 7h	entre 5h30 e 6h	ao redor das 2h	entre 3h e 4h	entre 6h e 7h	ao redor das 0h	entre 2h e 5h	entre 3h e 4h	ao redor das 3h	entre 3h e 4h
Intensidade	forte	forte	moderada	moderada	forte	moderada	forte	forte	forte	forte	moderada	forte	forte	moderada	moderada	Moderada
Fenômenos associados	nenhum	náusea e fotofobia	fotofobia	náusea e fonofobia	náusea e fonofobia	nenhum	náusea e fotofobia	nenhum	náuseas	náuseas e foto e fonofobia	nenhum	náuseas e tonturas	fotofonia e osmofobia	nenhum	náuseas	náuseas
Fatores de piora	nenhum	dormir	dormir	nenhum	barulho e luz	dormir	nenhum	deitar	ficar deitada	nenhum	ficar deitada	nenhum	ruidos e luz	nenhum	nenhum	posição da cabeça
Fatores de melhora	levantar e café	analgésico e café	levantar e café	analgésico	silêncio e escuridão	analgésico	analgésico	levantar	analgésico	analgésico e café	caminhar	acordar	levantar e gelo	nenhum	analgésico	analgésico, café
Fatores desencadeantes	dormir	dormir	dormir e cochilos	dormir	dormir	dormir	dormir	dormir	dormir	dormir	dormir	dormir	dormir	dormir	dormir	dormir
Associação com sonhar	nega	nega	sim	nega	sim	nega	nega	sim	nega	nega	nega	sim	sim	nega	nega	nega

ou tomar café. Oito pacientes referiram melhorar também após tomarem algum tipo de analgésico.

Oito dos 16 pacientes foram tratados pelo menos por dois meses com carbonato de lítio na dose de 300 mg/dia a 600 mg/dia ao deitar-se, e uma paciente teve excelente resposta com remissão completa logo após início do tratamento, em dois pacientes observou-se resposta satisfatória, com decréscimo da frequência, sendo mantida a medicação. Outros pacientes mostraram resposta ineficaz ou tiveram interrupção do tratamento pelos efeitos colaterais, como boca seca, alteração do sono ou mal-estar. As outras drogas sugeridas na literatura, que foram tentadas sem sucesso, foram bromazepan, flunarizina, gabapentina, amitriptilina, ácido valpróico, divalproato, indometacina e betabloqueadores<sup>15</sup>.

### Discussão e conclusões

Concordando com a recente literatura, a maioria dos pacientes era do sexo feminino e tinha 45 anos ou mais quando iniciou o quadro clínico. A frequência da cefaléia, sua localização e caráter da dor variaram entre os pacientes. A intensidade da dor era considerada geralmente moderada, principalmente nos pacientes com cefaléia diária, levando a prejuízo do sono. Como consequência, era comum nesses pacientes a má qualidade de vida e a frustração pela falta de um diagnóstico e terapêutica eficazes.

Já foi descrita anteriormente na literatura a ocorrência de cefaléia em cochilos diurnos<sup>1</sup> e durante sonhos<sup>16</sup>. A relação entre dor e sonhos, também encontrada na literatura, é no mínimo intrigante<sup>17</sup>. Os sonhos ocorrem durante o estágio REM do sono e podem acontecer em cerca de 40% das pessoas durante cochilos diurnos<sup>18</sup>. Acordar com cefaléia de madrugada durante sonhos ou durante cochilos já foi observado por Dexter e Weitzman<sup>2</sup> em 1970, mesmo antes da primeira descrição de SCH por Raskin em 1988. Em 1975, Dexter e Riley<sup>19</sup> observaram que no estágio REM de sono é necessária dor de maior intensidade e duração para acordar o indivíduo de mecanismos inibitórios do sono em curso<sup>2</sup>.

A maioria dos pacientes, ora apresentados, obteve alívio da cefaléia, levantando-se e caminhando quando acordavam com dor. Esse achado pode estar relacionado à melhora do fluxo sanguíneo cerebral, que, como se sabe, varia com a postura, a atividade física e os estágios de sono, alterando o tônus vascular.

Um aspecto importante a ser ressaltado é o longo tempo da presença do sintoma antes do diagnóstico, sendo esse acima de dez anos em quatro pacientes.

Acredita-se que o registro no diário da dor de cabeça e as características da dor sejam os fatores mais importantes para auxílio ao diagnóstico. Uma vez afastadas as causas secundárias para essa dor de cabeça de ocorrência durante o sono, a síndrome de cefaléia hípnica foi a opção óbvia nesses pacientes.

Apesar de úteis os critérios sugeridos por Lance e Goadsby<sup>14</sup>, o espectro das características clínicas desses pacientes sugere a necessidade de uma avaliação mais ampla do quadro clínico da síndrome da cefaléia hípnica, tais como, duração, cefaléias associadas e frequência.

Os tratamentos sugeridos na literatura foram de pouco sucesso, exceto em uma paciente que obteve remissão completa dos sintomas com o uso do lítio e alívio parcial em dois. Novos esquemas terapêuticos deverão ser testados. Acredita-se que a boa resposta ao lítio, à cafeína ou à indometacina não deva fazer parte de critério diagnóstico para a SCH<sup>20</sup>.

A evidência no diário da cefaléia, o acordar com o sintoma durante o sono e os sonhos, após cochilos diurnos, a obtenção de alívio com o levantar-se, o caminhar e o ingerir café e/ou analgésico, em um paciente do sexo feminino, após a quarta década de vida, são indicativos para a suspeita do diagnóstico de síndrome da cefaléia hípnica<sup>20</sup>.

### SUMMARY

#### **Hypnic headache syndrome (HHS): clinical aspects of sixteen patients**

This is a report on a series of patients presenting Hypnic Headache Syndrome (HHS) evaluated at the Division for Investigation and Treatment of Headaches (DITH), Discipline of Neurology, Department of Neurology and Neurosurgery, Escola Paulista de Medicina, Federal University of São Paulo – Unifesp. They all have other possible causes for their headaches excluded. Casuistic and methods: sixteen patients were included (15 females and one male, aged between 49 and 77 y-o), the evaluation was essentially a clinical one, the diagnosis of HHS mainly followed the criteria suggested by Lance and Goadsby (2000). The presence of the symptom during sleep was confirmed by diaries completed by the patients. Diaries of headache (headache calendar) were those currently adopted at DITH. Results: the average of the beginning of the symptom and the diagnosis was one to fifteen years. In eight patients the headache was daily and usually appear between 1:00 and 5:00 o'clock in the morning. Seven patients referred headache during day time naps and five woke up

dreaming. In the most of patients, pain lasted from 20 min to 6 hours and they reported pain relief if getting up, drinking coffee or analgesic, and walking around as they woke up with pain. Conclusions: the data recorded on headache calendar in current use at DITH, the complaining of pain during sleep at night and day time naps, wake up dreaming and relief getting up and walking around, drinking coffee or analgesic, when patient is female and older than 40, are clues for diagnose of HHS. Treatment are discussed in the light of the literature.

### Keywords

Headache, sleep, arousal.

### Referências

1. Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache*, 28:534-6, 1988.
2. Dexter JD, Weitzman ED. The relationship of nocturnal headache to sleep stage patterns. *Neurology*, 20:513-8, 1970.
3. Dodick DW, Mosek AC, Campbell JK. The hypnic ("alarm clock") headache syndrome. *Cephalalgia*, 18:152-6, 1998.
4. Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache*, 40:748-52, 2000.
5. Ravishankar K. Hypnic headache syndrome – Letter to Editor. *Cephalalgia*, 18:358-61, 1998.
6. Dodick DW. Hypnic headache. In: Gilman S (ed.). 4 ed. Medlink-neurobase. San Diego, Arbor Publishing, 2000.
7. Wurts SW, Edgar DM. Circadian and homeostatic control of rapid eye movement (REM) sleep: promotion of REM tendency by the suprachiasmatic nucleus. *The Journal of Neuroscience*, 20:4300-10, 2000.
8. Brzezinski A. Melatonin in humans. *The New England Journal of Medicine*, 336:186-95, 1997.
9. Ishida N, Kaneko M, Allada R. Biological clocks. *Proceedings National Academy Science*, 96:8819-20, 1999.
10. Molina Arjona JA, Jimenez-Jimenez FJ, Vela Bueno A, Tallon-Barranco A. Hypnic headache associated with stage 3 slow wave sleep. *Headache*, 40:753-4, 2000.
11. Perez-Martinez DA, Berbel-Garcia A, Puente-Muñoz AI, Sáiz-Diaz RA, Toledo-Heras M, Porta-Etessam J, Martinez-Salio A. Cefalea hípnica: un nuevo caso. *Revista de Neurologia*, 28:883-4, 1999.
12. Vieira Dias M, Esperança P. Hypnic headache: report of two cases. *Headache*, 41:726-7, 2001.
13. Centoze V, D'Amico D, Usai S, Causarano V, Bassi A, Bussone G. First Italian case of Hypnic Headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia*, 21:71-4, 2001.
14. Lance JW, Goadsby PJ. Miscellaneous headaches unassociated with a structural lesion. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds.). *The Headaches*. 2 ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp. 759-60.
15. Dodick DW, Jones JM, Capobianco DJ. Hypnic headache: another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache*, 40:830-5, 2000.
16. Nielsen TA, McGregor DL, Ilnicki D, Ouellet L. Pain in dreams. *Sleep*, 16:490-8, 1993.
17. Rechtschaffen A, Siegel J. Sleep and dreaming. In: Kandel ER, Schwartz JH, Jessel TM (eds.). *Principles of neural science*. 4 ed. New York, McGraw-Hill, 2000, pp. 936-47.
18. Bassetti C, Aldrich MS. Idiopathic hypersomnia. A series of 42 patients. *Brain*, 20:1423-5, 1997.
19. Dexter JD, Riley TL. Studies in nocturnal migraine. *Headache*, 15:51-62, 1975.
20. Pinto CAR, de Souza Carvalho D, Fragoso YD, Gabbai AA. Hypnic headache syndrome: clinical aspects of eight patients in Brazil. *Cephalalgia*, 22:824-7, 2002.

---

### Endereço para correspondência:

Deusvenir de Souza Carvalho  
Rua Pedro de Toledo, 980 – cj. 33  
CEP 04039-002 – São Paulo, SP  
Telefax: (11) 5574-6843  
E-mail: deusveni@provida.org.br