

## Formas Incomuns de Cefaléia

Eliova Zukerman\*

### RESUMO

Discutem-se algumas formas raras de cefaléia enfatizando seus aspectos clínicos e terapêuticos. São descritos os quadros clínicos de: "SUNCT", hemicrânia contínua, cefaléia de esforço, "lunderclap headache", neuralgia do 1º ramo do trigêmeo, cefaléia hipóica, hemicrânia paroxística crônica e "jabs and Jolts".

### UNITERMOS

Cefaléia, formas incomuns, formas clínicas, tratamento da cefaléia.

### INTRODUÇÃO

A finalidade desta apresentação é discutir os aspectos clínicos de algumas formas incomuns de cefaléia, pois o seu reconhecimento permite na maioria das vezes estabelecer uma terapêutica eficiente. Algumas fazem parte da Classificação da Sociedade Internacional de Cefaléia, outras ainda não.

### SUNCT

A primeira a ser por nós abordada é o SUNCT, descrita em 1989 por Sjaastad e colaboradores sob a denominação "shortlasting, unilateral, neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing"<sup>30</sup>.

Caracteriza-se por dores agudas de curta duração, variando de segundos a um minuto, mais de 20 ou 30 por hora, periorbitária ou supra-orbitária ou no canto interno da órbita. Acompanha lacrimejamento, congestão ocular, sudorese da frente, rinorréia.

É freqüente o padrão temporal do tipo "cluster" (como a cefaléia em salvas), podendo a dor desaparecer durante meses e se repetir em intervalos variáveis de semanas a vários meses.

As crises podem ser desencadeadas por mascar, assoar o nariz ou mover lateralmente a cabeça.

Os primeiros três casos foram descritos por Sjaastad e cols. Eram todos do sexo masculino. A carbamazepina, prednisona, valproato e a indometacina não trouxeram nenhum alívio.

Embora os primeiros pacientes tenham sido do sexo masculino e em 1994 já existissem 16 descritos, nessa época foram relatados os dois primeiros casos em pacientes do sexo feminino<sup>25</sup>.

A investigação subsidiária não mostra alterações nos exames de imagem. Hannez e cols. relataram que a venografia orbitária mostrou estreitamento da veia oftálmica superior e/ou seio cavernoso, sugestivo de uma vasculite venosa<sup>10</sup>. Tais alterações são semelhantes às descritas pelo mesmo grupo de autores em pacientes com síndrome de Tolosa-Hunt ou cefaléia em salvas.

Alguns pacientes têm manifestações atípicas com um padrão habitual de dor tanto na duração como intensidade, porém associadas a uma dor basal

\* Professor Adjunto da Disciplina de Neurologia. Chefe do Setor de Investigação e Tratamento das Cefaléias (SITC). Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo.

que é a formação de uma fistula liquórica e a produção de uma síndrome de baixa pressão liquórica<sup>22</sup>. O tipo 2 é o mais freqüente na maioria das estatísticas apresentadas<sup>21</sup>.

É interessante notar-se que a cefaléia de esforço pode estar associada à cefaléia primária, como a enxaqueca ou cefaléia tensional. Essa associação foi descrita em 35% dos casos de Lopes<sup>16</sup>.

Na investigação dos pacientes com cefaléia de esforço, o exame neurológico deve ser seguido de exame de imagem, com tomografia computadorizada ou ressonância magnética de crânio.

Quando a cefaléia é muito intensa e demorada, acompanhada de vômitos ou distúrbios neurológicos, procede-se ao exame de líquido cefalorraqueano seguido de angiografia cerebral, objetivando diagnosticar malformação arterial do tipo aneurisma.

Nos casos de cefaléia de esforço sintomática a resolução do fator causal elimina a cefaléia. Quando se trata de cefaléia de esforço benigna, duas alternativas medicamentosas têm se mostrado eficientes: o propranolol e a indometacina.

### **"THUNDERCLAP HEADACHE"**

Day e Raskin descreveram um paciente de 42 anos que teve 3 episódios de uma súbita cefaléia intensa, a ponto de se suspeitar de hemorragia meníngea, porém com CT e LCR negativos. Ele tinha na angiografia um vasoespasmto e aneurisma na origem da artéria cerebral posterior<sup>9</sup>.

Outros pacientes estudados por Harling e cols. apresentaram quadro clínico de intensa cefaléia que poderia sugerir uma hemorragia meníngea. Os exames de LCR e CT de crânio foram normais. Os autores seguiram 14 pacientes com quadro semelhante e 8 deles fizeram angiografia, que foi negativa. Após 18 meses, nenhum deles teve algo similar à hemorragia meníngea, porém tiveram recorrência de cefaléia de vários tipos com cefaléia tensional ou enxaqueca. Em nenhuma ocasião houve demonstração de hemorragia meníngea. Concluíram que a angiografia não é uma indicação imperiosa nestes casos<sup>11</sup>.

### **NEURALGIA DO 1º RAMO DO TRIGÊMEO**

É bem conhecido que a neuralgia do trigêmeo afeta preferencialmente os ramos II e III, sendo raro o comprometimento do 1º ramo.

Sjaastad e cols. estudaram 19 pacientes, 10 do sexo feminino e 9 do masculino. A média de idade de início das crises foi 57.8 anos.

A dor foi sempre intensa e de curta duração, 2 ou menos segundos na maioria dos casos e excepcionalmente mais do que 30 segundos.

Vale ressaltar que fenômenos autonômicos foram referidos por 8 pacientes que tiveram lacrimejamento na hora da crise, não obrigatoriamente em todas as crises. Em dois casos apareceram ainda congestão ocular e rinorréia. As manifestações autonômicas ocorreram em geral nos estágios mais avançados da moléstia e nas crises mais severas. Foram referidos mecanismos precipitantes semelhantes aos que ocorrem na neuralgia do 2º e 3º ramos do nervo trigêmeo<sup>34</sup>.

O diagnóstico diferencial com SUNCT se faz pelo fato desta última síndrome ser predominante em pacientes do sexo masculino, as crises raramente durarem menos que 10 segundos e as manifestações autonômicas serem freqüentes e mais intensas do que na neuralgia do 1º ramo do trigêmeo. Além disso, a resposta terapêutica à carbamazepina é menos pronunciada no SUNCT, grupo de pacientes no qual só alguns se beneficiam e por vezes de forma parcial<sup>34</sup>.

### **CEFALÉIA HÍPNICA**

Raskin descreveu essa cefaléia em 6 pacientes, 5 do sexo masculino e um do feminino, com idade variando de 65 a 77 anos.

A cefaléia ocorria durante o sono e 3 deles podiam recordar pesadelos antes da crise. A dor era difusa, pesada, acompanhada de náuseas em três. A duração era de 30 a 60 minutos e ocorria em horário em geral fixo. Não havia sintomas autonômicos, como congestão ocular, lacrimejamento, rinorréia ou ptose palpebral. O exame neurológico e CT de crânio foram normais. O álcool não desencadeava as crises e as mesmas não se repetiram mais após o uso de lítio, em dose de 300 a 600 mg por dia<sup>29</sup>.

Trata-se de uma rara e curiosa manifestação de cefaléia que em alguns aspectos lembraria cefaléia em salvas por se iniciar à noite. Entretanto, a falta de outros elementos, como distúrbios autonômicos acompanhantes, desencadeamento por álcool e também a idade em que se iniciaram, falam contra a cefaléia em salvas.

É provável que essa cefaléia tenha a ver com alguma perturbação do relógio biológico, já que ocorre à noite, geralmente em horário certo, além de responder ao lítio. Sabemos que este favorece a neurotransmissão

serotoninérgica, que poderia estar hipofuncionante nesta síndrome.

### **HEMICRÂNIA PAROXÍSTICA CRÔNICA – “CHRONIC PAROXYSMAL HEMICRANIA”**

Trata-se de uma síndrome descrita pela 1ª vez por Sjaastad e Dale, que apresentaram um caso no Congresso da Associação Americana para Estudo da Cefaléia<sup>31</sup>. No ano seguinte, descreveram mais 2 casos<sup>32</sup> e atualmente estima-se que mais de 150 casos tenham sido comunicados.

O predomínio é no sexo feminino na proporção de 2,36 para 1. A cefaléia é estritamente unilateral, porém um caso com cefaléia bilateral já foi descrito<sup>24</sup>. A localização é variável. A dor é intensa na maioria dos casos, podendo ser moderada em outros. O caráter da dor é variável, desde latejante até pressão ou uma dor incaracterística e incomodativa.

A duração da dor varia de 2 a 120 minutos. As crises repetem-se muitas vezes num mesmo dia, podendo ocorrer de 8 a 24 por dia. As crises podem ser desencadeadas por flexão da cabeça ou rotação lateral da mesma.

A cefaléia inicia-se em média em torno dos 34 anos, com a faixa de idade entre 11 a 81 anos.

Esse ciclo de crises pode começar logo após um parto, porém durante a gravidez existe uma melhora na maioria das pacientes. Não há uma definida influência da menstruação, que pode melhorar ou piorar as crises.

É freqüente aparecerem sintomas autonômicos como lacrimejamento, congestão ocular e rinorréia.

Na crise ocorre um aumento da pressão intra-ocular. Há um aumento de intensidade do pulso corneano, significando um aumento do leito vascular ocular.

O estudo pupilométrico revela poucas alterações, ao contrário do que ocorre em casos de cefaléia em salvas.

A pupila de pacientes com hemicrânia paroxística crônica tem diâmetro menor que controles, porém o estudo com colírios simpaticomiméticos de ação direta ou indireta, como a hidroxianfetamina e fenilefrina, não revelou diferenças entre o lado sintomático e o não-sintomático<sup>5,6</sup>.

Existem duas formas principais. Uma forma crônica desde o início, na qual não há remissões e a cefaléia é diária. Outra é a forma pré-crônica, ou seja, episódica, porém sem atingir o padrão de periodicidade própria da cefaléia em salvas. Mais recentemente foram relatados casos que permanecem sob padrão episódico, não-crônicos e que receberam a denominação de hemicrânia paroxística episódica<sup>14</sup>.

O exame neurológico em geral é normal, assim como a tomografia computadorizada do crânio. A venografia orbitária pode mostrar em alguns casos um estreitamento da veia oftálmica superior, à semelhança do que foi descrito na cefaléia em salvas e na síndrome de Tolosa-Hunt.

O tratamento se faz com indometacina e esta acaba totalmente com a dor. A dose média gira em torno de 100 mg, porém alguns pacientes necessitam de doses maiores, como 150 ou 200 mg por dia. Casos isolados foram descritos, nos quais a prednisona, naproxen, butazolidine, diclofenato ou cetoprofeno deram resultados satisfatórios.

São raros os casos nos quais a síndrome de hemicrânia paroxística crônica é sintomática. Vijayan descreveu uma paciente na qual se encontrou um tumor da região selar, um gangliocitoma, que deslocava o 3º ventrículo e comprometia a carótida do lado da hemicrânia. A retirada parcial do tumor e a radioterapia posterior determinaram melhora do quadro de tipo hemicrânia paroxística crônica<sup>37</sup>.

### **“JABS AND JOLTS SYNDROME”**

Esta síndrome relativamente rara foi descrita pela 1ª vez por Lansche sob a denominação de “ophtalmódinia periódica”<sup>15</sup>. Sjaastad denominou-a de “Jabs and Jolts”, e Raskin e Schwartz referem-se a ela como “ice-pick like pain”<sup>28</sup>. Outras denominações como “needles in the eyes” e “short-lived headache pain” referem-se provavelmente à mesma manifestação. Na Classificação da Sociedade Internacional de Cefaléia aparece sob a denominação de “Idiopathic Stabbing Headache”<sup>8</sup>. Caracteriza-se por dores de curta duração (1 a 10 segundos) como uma fisgada, às vezes como um choque que pode abalar a cabeça, deslocando-a, e por isso é chamada de “Jolts”. A localização é variável, podendo ser temporal occipital ou parietal. Pode ser multitopográfica no mesmo hemicrânio ou bilateral. Como vemos, essa dor não se restringe ao território do 1º ramo do nervo trigêmeo. Outras localizações mais raras são referidas<sup>17</sup>.

“Jabs and Jolts” pode estar associada a outros tipos de cefaléia primária, como a enxaqueca, cefaléia do tipo tensional ou cefaléia em salvas.

Não se conhece a patogênese dessa síndrome, porém o tratamento com indometacina controla a dor, freqüentemente de forma total.

Em nossa participação no 5º Congresso da Sociedade Internacional de Cefaléia, realizado em Washington, apresentamos os dados clínicos de 10 pacientes, 8 do sexo feminino e 2 do masculino. Três pacientes tinham cefaléia

primária associada. A idade variou de 15 a 61 anos. A localização da dor em ordem decrescente foi parietal, temporal e occipital. A dor foi bilateral. Ocorreram de 2 a 11 ou mais paroxismos ao dia. A indometazina aboliu totalmente a dor em todos os casos<sup>19</sup>.

### SUMMARY

Some unusual headaches syndromes such as :SUNCT, hemicrania continua, Thunderclap headache, neuralgia of the first trigeminal branch, hypnic headache, chronic paroxysmal headache, and Jabs and Jolts are reviewed. The clinical and therapeutic features are focused.

### KEY WORDS

Headache, unusual headache syndromes, headache treatment.

### Referências

- Antonaci, F.; Sjaastad, O. Chronic Paroxysmal Hemicrania (CPH). A review of the clinical manifestations. *Headache*, 29: 648-656, 1989.
- Bordini, C.; Antonaci, F.; Stovner, L.J.; Shrader, H.; Sjaastad, O. "Hemicrania continua": a clinical review. *Headache*, 31: 20-26, 1991.
- Bouhassira, D.; Attal, N.; Estève, M.; Chauvin, M. "SUNCT" syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia*, 14: 168-170, 1994.
- Bussone, G.; Leone, M.; Della Volta, G.; Strada, L.; Gasparotti, R.; Di-Monda, V. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: the first symptomatic case? *Cephalalgia*, 11: 123-127, 1991.
- Carvalho, D.S.; Salvensen, R.; Sand, T.; Smith, S.E.; Sjaastad, O. Chronic paroxysmal hemicrania. XII, The pupilometric pattern. *Cephalalgia*, 8: 219-226, 1988.
- Carvalho, D.S. Hemicrânia paroxística crônica. Estudo pupilométrico. 1989. Tese (Doutorado) – Escola Paulista de Medicina.
- Centone, V.; Attolini, E.; Campanozzi, F.; Magrone, D.; Tesauro, P.; Vino, M.; Campanale, G.; Albano, O. "Hemicrania continua": a new clinical entity or a further development from cluster headache? A case report. *Cephalalgia*, 7: 167-168, 1989.
- Classification and Diagnostic Criteria for Headache Disorders, Cranial Neuralgias and Facial Pain. *Cephalalgia*, 8(suppl 7), 1988.
- Day, J.W.; Raskin, N.H. Thunderclap headache: symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet*, 2: 1247-1248, 1986.
- Hannerz, H.; Greitz, D.; Hansson, P.; Erikson, K. SUNCT may be another manifestation of orbital venous vasculitis. *Headache*, 32: 384-388, 1992.
- Harling, D.W.; Peatfield, R.C.; Van Hille, P.T.; Abbott, R.J. Thunderclap headache. Is it migraine? *Cephalalgia*, 9: 87-90, 1989.
- Joubert, J. Hemicrania continua in a black patient – the importance of the non-continuous stage. *Headache*, 31: 480-482, 1991.
- Kruszewski, Shortlasting, unilateral, neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT syndrome). V. Orbital phlebography. *Cephalalgia*, 12: 387-9, 1992.
- Kudrow, L.; Esperança, P.; Vijayan, N. Episodic paroxysmal hemicrânia? *Cephalalgia*, 7: 197-201, 1987.
- Lansche, R.K. Ophthalmodinia periodica. *Headache*, 4: 247-249, 1964.
- Lopes, P.H. Cefaléia de esforço benigna. Estudo clínico de 54 pacientes. 1996. Tese (mestrado) – Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina.
- Martins, I.P.; Pereira, E.; Costa, I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache*, 35: 107-110, 1995.
- Matthew, N.T. Indomethacin responsive headache. *Headache*, 21: 147-15, 1981.
- Minatti-Hannuch, S.N.; Mello, P.; Zukerman, E. Jabs and Jolts syndrome. A clinical study. *Cephalalgia*, 11( suppl): 331, 1991.
- Morales, F.; Mostacero, E.; Marta, J.; Sanches, S. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with "SUNCT" syndrome. *Cephalalgia*, 14: 301-302, 1994.
- Ostergaard, J.R.; Kraft, M. Benign coital headache. *Cephalalgia*, 12: 353-355, 1992.
- Paulson, G.W.; Klawans, H.L. Benign orgasmic cephalalgia. *Headache*, 13: 181-187, 1974.
- Pareja, J.A.; Palomo, T.; Gorriti, M.A.; Pareja, H.; Espejo, J. "Hemicrania episódica" – a new type of headache or a pre-chronic stage of hemicrania continua? *Headache*, 30: 344-346, 1990.
- Pareja, J.A.; Joubert, J.; Sjaastad, O. SUNCT syndrome. Atypical pattern. *Headache*, 36: 108-110, 1996.
- Pareja, J.A.; Sjaastad, O. SUNCT syndrome in the female. *Headache*, 34: 217-220, 1994.
- Pöhlmann, W.; Pfaffenrath, V. Chronic paroxysmal hemicrania: the first possible bilateral case. *Cephalalgia*, 6: 55-58, 1986.
- Pasquier, F.; Leys, D.; Petit, H. "Hemicrania continua". The first bilateral case. *Cephalalgia*, 7: 169-170, 1987.
- Raskin, N.H.; Schwartz, R.K. Ice-pick like pain. *Neurology*, 30: 203-205, 1980.
- Raskin, N.H. The hypnic headache syndrome. *Headache*, 28: 534-536, 1989.
- Sjaastad, O.; Saunte, C.; Salvesen, R.; Fredriksen, T.A.; Seim, A.; Roe, O.D.; Fostad, K.; Lobben, O.P.; Zhao, J.M. Shortlasting, unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating and rinorrhea. *Cephalalgia*, 9: 147-56, 1989.
- Sjaastad, O.; Dale, I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache*, 14: 105-108, 1974.
- Sjaastad, O.; Dale, I. A new (?) clinical headache entity "chronic paroxysmal hemicrania". *Acta Neurol. Scand.*, 54: 140-159, 1976.
- Sjaastad, O.; Kruszewski, P.; Fostad, K.; Elsas, T.; Qvigstad, G. SUNCT syndrome VII. Ocular and related variables. *Headache*, 32: 489-495, 1992.
- Sjaastad, O.; Pareja, J.A.; Zukerman, E.; Jansen, J.; Kruszewski, P. Trigeminal neuralgia. Clinical manifestations of 1st. branch involvement. *Headache*, 1996 (in press).
- Sjaastad, O.; Spierings, E.L.H. "Hemicrania continua": another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia*, 4: 65-70, 1984.
- Trucco, M.; Antonaci, F.; Sandrini, G. "Hemicrania Continua": A case responsive to piroxicam-beta-cyclodextrine. *Headache*, 32: 39-40, 1992.
- Vijayan, N. Symptomatic chronic paroxysmal hemicrania. *Cephalalgia*, 12: 111-114, 1992.
- Zukerman, E.; Hannuch, S.N.M.; Carvalho, D.S.; Fragoso, Y.D.; Jenger, K.A. "Hemicrania continua". A case report. *Cephalalgia*, 7: 171-173, 1987.

### Endereço para correspondência:

Eliova Zukerman  
Rua Itacolomi, 601, 6º andar  
São Paulo, Brasil