

Cefaléia em Salvas Diagnóstico e Tratamento

Suzanmeire N. Minatti-Hannuch¹, Eliova Zukerman²
Jony de Andrade Sobrinho³

RESUMO

São apresentados os principais elementos diagnósticos da Cefaléia em Salvas bem como das cefaléias incluídas item 3 da Classificação da International Headache Society. Após uma súmula dos principais aspectos clínicos e fisiopatológicos, são abordados o tratamento da crise e a profilaxia desta forma de cefaléia primária.

UNITERMOS

Cefaléia em salvas - Diagnóstico - Tratamento

A síndrome da Cefaléia em Salvas recebeu, desde suas primeiras descrições numerosos nomes, entre os quais podem ser citados: Enxaqueca vermelha, Hemis-crania angioparalítica, Neuralgia migranosa paralítica, Neuralgia migranosa periódica, Fasciocefalalgia Histamínica e Cefalalgia Histamínica ou de Horton.

"Cluster Headache", traduzido como Cefaléia em Salvas (CS) parece mais apropriada por caracterizar o padrão de evolução temporal das crises, indicando importante parâmetro para o diagnóstico e tratamento.

A prevalência, pouco estudada em nosso meio, está em torno de 69 casos por 100.000 habitantes(2). O diagnóstico deve ser feito prontamente em função do intenso sofrimento a que o paciente está submetido em cada crise. Existe um nítido predomínio deste síndrome no sexo masculino, em proporções de 4 a 5 homens para uma mulher acometida. As razões deste predomínio ainda não estão esclarecidas.

Podem ser acometidos pacientes de qualquer idade, sendo o mais jovem relato o de um paciente de 3 anos. É sabido entretanto que existem picos de maior frequência a partir da quarta década, podendo estender-se até a quinta ou sexta décadas.

Conceitualmente, trata-se de cefaléia unilateral que raramente muda de lado durante um mesmo surto (2%) e de lado de um surto para outro(10%). As regiões mais afetadas são a frontal e ocular mas são descritas variedades importantes comprometendo a metade inferior da face.

A International Headache Society(1) definiu critérios diagnósticos para a CS que estão expressos no Quadro 1:

A. Pelo menos 5 crises preenchendo os critérios de B a D.
B. Dor intensa, unilateral, orbital, supraorbital e ou temporal que, não tratada, dura de 15 a 180 minutos.
C. Cefaléia associada a um dos seguintes sinais: <ol style="list-style-type: none"> 1. injeção conjuntival 2. lacrimejamento 3. congestão nasal 4. rinorréia 5. sudorese frontal e facial 6. miose 7. ptose 8. edema da pálpebra
D. Frequência das crises: de 1 a 8 por dia
E. História, exame clínico, neurológico bem como investigações apropriadas que descartem cefaléias sintomáticas.
Quadro 1 : Critérios diagnósticos para a CS.

1 Doutora em Neurologia - Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina

2 Professor Adjunto e Chefe do Setor de Investigação e Tratamento das Cefaléias (SITC) da Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina

3 Pós-Graduando de Neurologia da Escola Paulista de Medicina

Entre os vários subtipos clínicos de CS, embora as manifestações clínicas sejam semelhantes, é a disposição destas crises no tempo que permite a diferenciação diagnóstica. No Quadro 2 estas diferenças estão relacionadas.

Nome	particularidade
CS	periodicidade não determinada(o tempo ainda não permite classificar)
CS episódica	ocorre em período que duram de 7 dias a um ano, separadas por intervalos livres de dor que duram 14 dias ou mais.
CS crônica	crises ocorrem por mais de um ano, com ou sem remissão que dura menos de 14 dias
CS crônica	anteriormente denominada forma "primária", por já ter início sem remissão, crônico.
CS crônica	anteriormente chamada crônica secundária por ter evoluído de uma forma primária

Quadro 2 : Distribuição temporal das formas clínicas de CS.

O interesse no conhecimento dos detalhes de classificação baseia-se principalmente no fato de que alguns medicamentos são mais eficazes em uma forma clínica que em outra.

Aspectos fisiopatológicos

Os principais aspectos a serem explicados são a origem da dor e dos fenômenos acompanhantes bem como a ocorrência do Síndrome de Horner.

Acredita-se que o trato espinal e o núcleo trigeminal, chegando até os níveis da segunda vértebra cervical, tornem-se unilateralmente hiperativos durante a crise e que a principal fonte de dor seja a artéria carótida interna e seus ramos proximais. Existem várias evidências de que ocorre dilatação destes vasos, incluindo também a artéria oftálmica, sem alterações consistentes no fluxo sanguíneo cerebral. Os capilares dilatam-se na conjuntiva, mucosa nasal e na circulação cutânea principalmente na área periorbital.

Quanto à explicação do Síndrome de Horner parcial encontrado na CS, aceita-se que seja decorrente do edema na parede da artéria carótida interna comprometendo os neurônios simpáticos pós ganglionares no plexo perivasculare.

Outros fenômenos como o predomínio no sexo masculino, o despertar em crise durante o sono REM, a periodicidade das crises e outros, ainda não possuem explicações satisfatórias, sendo que o envolvimento hipotalâmico é muito provável.

Diagnóstico diferencial

Devem ser consideradas várias entidades clínicas, iniciando-se pelos quadros chamados de "Cluster-like", bastante raros mas já descritos em associação a sinusopatias, malformações vasculares, dissecação de artéria carótida, tumores hipofisários, meningioma da asa do esfenóide.

Outros diagnósticos diferenciais devem ser feitos com Neuralgia do Trigemino, Síndrome Cluster-tic, Hemicrania paroxística crônica, Neuralgias faciais atípicas, Glaucoma, Síndrome

de Tolosa-Hunt, Carotídea, Síndrome de Costen, Cefalalgia disautônoma pos-traumática(3, 4).

Deve-se supeitar de síndrome "Cluster-like" sempre que a dor excede a duração habitual, os fenômenos acompanhantes não são os mais frequentemente observados, a periodicidade não está mantida. Nestes casos a investigação por método de imagem é obrigatória.

Tratamento

O tratamento deve ser instituído de imediato. As principais medidas para o tratamento da crise estão relacionadas no Quadro 3.

fármaco/dose	observações
Inalação de Oxigênio 8 a 10 litros por minuto	Fazer a inalação com máscara Eficaz em 60 a 80% dos casos. Inalar por 5 a 15 minutos
Derivados do ergot 1 a 2 mg via oral ou nasal	Usado no início da crise ou quando a crise tem horário de aparecimento regular. Neste caso, usar 30 minutos antes.
Sumatriptan até 6mg via subcutânea 100 mg por via oral	Não usar em associação a derivados do ergot.
Analgésicos comuns e analgésicos narcóticos	Eficácia discutível

Quadro 3: Tratamento da crise de CS.

Ainda na crise os autores tem preconizado o uso de Lidocaína a 2% por via intranasal, na dose de 1 cc cada 15 ou 30 minutos, na narina ipsilateral à dor, no máximo tres vezes por crise(5, 6).

A indicação do tratamento profilático se faz:quando não há sucesso no abortamento da crise pelas medidas propostas nesta fase. Outra indicação é a persistência de crises que despertam o paciente, crises que não cessam totalmente com o tratamento. De maneira geral institui-se a profilaxia quase de rotina embora os mecanismos de ação propostos para cada um dos profiláticos ainda seja muito controverso.

No Quadro 4 encontramos as principais substancias utilizadas na profilaxia da CS.

fármaco/dose	Comentários
Metisergida 2 a 4 mg/dia	Não usar mais que 5 meses sem interrupção Aumentar doses progressivamente.
Verapamil 160 a 480 mg	Aumento e redução gradativas da dose
Valproato de sodio 600 a 1200mg/dia	Melhores resultados na forma episódica.
Carbonato de lítio 300 a 900mg/dia.	Monitorização dos níveis séricos de lítio
Pizotifeno 2 a 3 mg/dia	Até 57% de respostas favoráveis.
Prednisona 0	75 a 1mg/kg/dia

Quadro 4: Principais profiláticos para tratamento da CS.

Muitas outras substâncias podem ser utilizadas como profiláticos da CS(4, 5, 6). Entre eles, citam-se os derivados do ergot, principalmente o tartarato de ergotamina em doses de até 3 mg/dia. Neste caso deve ser feito uso por poucos dias em função dos graves efeitos colaterais do uso excessivo dos derivados do ergot.

Alguns autores preconizam o uso de corticosteróides como a principal medida profilática. São utilizadas a Metilprednisolona, Triancinolona, Dexametasona bem como a Betametasona. Atenção especial deve ser dada aos efeitos colaterais decorrentes do uso prolongado.

Citam-se ainda a Clorpromazina, o Lisuride, Cimetidina, Bloqueadores dos receptores H1 e Nimodipina.

As associações mais eficazes parecem ser aquelas feitas entre os profiláticos citados com os corticosteróides, à exceção do carbonato de lítio.

O tratamento cirúrgico está indicado apenas nos casos onde não houve sucesso nas tentativas de tratamento clínico. Os resultados da abordagem cirúrgica são pouco numerosos e incertos. As alternativas disponíveis referem-se à Neurectomia occipital ou à descompressão, secção dos nervos Intermédio e Grande Petroso Superficial. Os resultados também são parciais e transitórios na maioria dos pacientes. Métodos mais tradicionais de abordagem cirúrgica tais como a Termocoagu-

lação do Ganglio de Gasser ou a secção parcial da raiz sensitiva do Nervo Trigemino resultaram também em alívio parcial e transitórios dos sintomas e sinais.

SUMMARY

The main clinical and pathophysiologic aspects of Cluster Headache (item 3 of the Classification of the International Headache Society) were considered. The treatment of the attack and the prophylaxis of this primary headache were discussed.

KEY WORDS

Cluster Headache - Diagnosis - Treatment

Bibliografia

1. Classificação da international Hedache societey
2. LANCE, J. W. - **Mechanism and management of headache. Butterworth-heinemann, Oxford, 5ªed.**, capítulo 12, pg 163-183, 1993.
3. RASKIN, N. H. - **Headache. New York: Churchill Livingstone, 1988.**
4. VINKEN, P. J. & BRUYIN, G. W. - **Headache. Amsterdam: Elsevier, v. 48, 1985.**
5. JOHNSON, T. R. & GRIFFIN, J. W. - **Current Therapy in Neurological Disease. St. Louis: Mosby year book, 1993.**
6. EADIE, M. J. - **Drug Therapy in Neurology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1992.**

Tegretol^{CR}

CARBAMAZEPINA

Apresentação: Carbamazepina - comprimidos de 200 e 400mg; comprimidos CR (liberação controlada, divisíveis) de 200 e 400mg; xarope 100mg/5ml. **Indicações:** Epilepsia (crises parciais, crises generalizadas primárias ou secundárias com componente tônico-clônico, mistas). Usualmente não é efetiva em ausências (pequeno mal). Mania e tratamento profilático de distúrbios maníaco-depressivos (bipolares). Síndrome de abstinência alcoólica. Neuralgia do trigêmio, neuralgia idiopática do glossofaríngeo. Neuropatia diabética dolorosa. Diabetes insipidus centralis. **Dosagem:** Iniciar o tratamento com doses baixas (por exemplo: adultos - Epilepsia: 100-200mg, uma ou duas vezes ao dia; Neuralgia do trigêmio: 200-400mg/dia; surto de mania: 200-600mg/dia), as quais devem ser gradualmente aumentadas até 800-1.600mg/dia, dependendo da indicação e gravidade da doença. **crianças** - 10-20mg/kg/dia. Administração em doses divididas. Vide informações completas para prescrição. **Contra-indicações:** Hipersensibilidade conhecida à carbamazepina ou às drogas estruturalmente relacionadas. Bloqueio atrioventricular. História de depressão de medula óssea ou porfíria intermitente aguda. Uso concomitante de inibidores da MAO. **Advertências:** Anemia aplástica, agranulocitose; hematometria completa e monitorização do paciente; reações graves de pele. Vide informações completas para prescrição. **Precauções:** Gravidez e lactação. História de distúrbios cardíaco, renal ou hepático ou reações adversas hematológicas a outras drogas; sinais e sintomas precoces de reações potencialmente hematológicas, dermatológicas ou hepáticas. Dirigir veículos ou operar máquinas. Testes de função hepática periódicos e urinálise. Pressão intra-ocular; ativação de psicose latente, confusão, agitação; pacientes idosos. Crises mistas, incluindo ausências atípicas; interrupção abrupta do tratamento. Monitorização dos níveis plasmáticos. Outras drogas anti-epilépticas; benzodiazepínicos, haloperidol, tioridazina, corticosteróides, contraceptivos orais, ciclosporina, digoxina, doxiciclina, eritromicina, trileandomicina, possivelmente josamicina, isoniazida, diltiazem, felodipina, verapamil, imipramina, metadona, dextropropoxifeno, anticoagulantes orais, viloxazina, possivelmente cimetidina, danazol, possivelmente nicotinamida; lítio; metoclopramida, teofilina, acetazolamida, hidroclorotiazida, furosemida, miorelaxantes não despolarizantes (ex.: pancuronium), isotretinoína, álcool. Vide informações completas para prescrição. **Reações adversas:** Sistema Nervoso Central - Ocasional e normalmente no início do tratamento, sendo transitórias: vertigens e diplopia; raramente: ataxia e movimentos involuntários; casos isolados: neurites periféricas, alucinações, depressão, agitação, comportamento agressivo. Pele - brandas, frequentes: reações alérgicas dérmicas; raramente: reações dérmicas graves, por exemplo: dermatites esfoliativas, síndrome de Stevens-Johnson; casos isolados: síndrome de Lyell, queda de cabelos. Sangue - branda; frequente: leucopenia; ocasionalmente: trombocitopenia; casos isolados: agranulocitose, anemia aplástica. Fígado - ocasionalmente: elevação das enzimas plasmáticas; raramente: icterícia e hepatite. **Gastrointestinal** - Ocasionalmente: vômitos; raramente: diarreia; casos isolados: dor abdominal. **Reações de hipersensibilidade** - Hipersensibilidade tardia de vários órgãos com febre, erupções cutâneas, vasculites, leucocitoses, eosinofilia, linfadenopatia, artralgia, hepatoesplenomegalia; raramente podem ser afetados outros órgãos, como, por exemplo: pulmões, rins, pâncreas, miocárdio; casos isolados: reação anafilática; raramente: síndrome "Lupus-like". **Sistema cardiovascular** - Raramente: arritmias; casos isolados: bradicardia, bloqueio atrioventricular. Insuficiência cardíaca congestiva e tromboembolia, distúrbios da pressão sanguínea e agravamento de doenças arterio coronárias. **Sistema endócrino** - Ocasionalmente: retenção de líquido, ganho de peso, hiponatremia; isoladamente: ginecomastia ou galactorrêia, testes anormais da função tireoideana, distúrbios do metabolismo ósseo, osteomalácia. **Urogenital** - Casos isolados: disfunção renal, nefrite intersticial, distúrbios sexuais. **Diversos** - Ocasionalmente: distúrbios de acomodação visual; casos isolados: distúrbios no paladar, opacidade do cristalino, conjuntivite, zumbido, dor muscular. Vide informações completas para prescrição. **Embalagens:** TEGRETOL: comprimidos de 200 ou 400mg; caixas com 20 unidades; xarope 100mg/5ml; vidros com 100ml. TEGRETOL CR DIVITABS: comprimidos divisíveis de liberação controlada, 200 ou 400mg, caixas com 20 unidades.

Informações completas para prescrição à disposição da classe médica mediante solicitação.

® Marca Registrada da Ciba-Geigy - Basileia/Suíça

Ho-Line - BIOGALÊNICA - Tel.: 0800-113003 (ligação gratuita) - Av. Prof. Vicente Rao, 120 - Portão B - Prédio 156 - CEP 04706-900 - São Paulo - SP

BIOGALÊNICA
PRODUTOS
CIBA-GEIGY