

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

**CLASSIFICAÇÃO
INTERNACIONAL DAS
CEFALEIAS
3ª 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

**CLASSIFICAÇÃO
INTERNACIONAL
DAS CEFALÉIAS**

3ª EDIÇÃO

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

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. Schyetz, 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, Coreia 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
Prefácio
Como utilizar esta classificação
Classificação

Parte Um: As Cefaleias Primárias

1. Migrânea
2. Cefaleia do tipo tensão
3. Cefaleias trigeminoautonômicas
4. Outras cefaleias primárias

Parte Dois: As Cefaleias Secundárias

Introdução

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 ao uso de 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

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

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

Apêndice

Definição de termos

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 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 trigeminoautônômica
 - 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 hipópnica
 - 4.9.1 Provável cefaleia hipópnica
- 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 colóide do terceiro ventrículo
- 7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa
- 7.4.3 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou pituitária
- 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 ou exposição a substância
- 8.1.1 Cefaleia induzida por doador de óxido nítrico (ON)
- 8.1.1.1 Cefaleia imediata induzida por doador de ON
- 8.1.1.2 Cefaleia tardia induzida por doador de ON
- 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 a uso ocasional de medicamento não específico para cefaleia
- 8.1.10 Cefaleia atribuída a uso prolongado de medicamento não específico para cefaleia
- 8.1.11 Cefaleia atribuída ao uso ou a 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 triptanos
 - 8.2.3 Cefaleia por uso excessivo de analgésicos não opioides
 - 8.2.3.1 Cefaleia por uso excessivo de paracetamol (acetaminofeno)
 - 8.2.3.2 Cefaleia por uso excessivo de anti-inflamatório não esteroidal (AINEs)
 - 8.2.3.2.1 Cefaleia por uso excessivo de ácido acetilsalicílico
 - 8.2.3.3 Cefaleia por uso excessivo de outros analgésicos não opioides
 - 8.2.4 Cefaleia por uso excessivo de opioides
 - 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 outros medicamentos
- 8.3 Cefaleia atribuída a supressão de substância
 - 8.3.1 Cefaleia por supressão de cafeína
 - 8.3.2 Cefaleia por supressão de opioides
 - 8.3.3 Cefaleia por supressão de estrogênio
 - 8.3.4 Cefaleia atribuída a supressão do uso crônico de outras substâncias
- 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 a doença do nervo trigeminal
 - 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 por 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
 - 13.3.1.1.1 Neuralgia clássica do nervo intermédio
 - 13.3.1.2.1 Neuralgia secundária do nervo intermédio
 - 13.3.1.3.1 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 do nervo intermédio pós-herpética
 - 13.3.2.3 Neuropatia dolorosa do nervo intermédio atribuída a outro transtorno
 - 13.3.2.4 Neuropatia idiopática dolorosa do nervo intermédio
- 13.4 Neuralgia occipital
- 13.5 Síndrome pescoço-língua
- 13.6 Neurite ótica 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 menstrual pura sem aura
 - A1.1.2 Migrânea sem aura relacionada ao período menstrual
 - A1.1.3 Migrânea sem aura não menstrual
- A1.2 Migrânea com aura
 - A1.2.0.1 Migrânea menstrual pura com aura
 - A1.2.0.2 Migrânea com aura relacionada ao período menstrual
 - A1.2.0.3 Migrânea com aura não relacionada ao período 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
- A1.6 Síndromes episódicas que podem estar associadas com a 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
A5.1.1.2	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
A5.2.1.2	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-eletroconvulsoterapia (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 a uso prévio ou exposição a uma substância
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
A9.1.6	Cefaleia atribuída a outra lesão expansiva infecciosa
A9.3	Cefaleia atribuída a infecção por 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 nasal ou dos seios paranasais
 - A11.5.3 Cefaleia atribuída a transtorno da mucosa nasal, concha nasal ou septo
- A12.** **Cefaleia atribuída a transtorno psiquiátrico**
- A12.3 Cefaleia atribuída a transtorno depressivo
 - A12.4 Cefaleia atribuída a transtorno 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 do 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 se aplicam à 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.

Critérios 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*, A1.2.0.2 *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.

Crítérios 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 ziguezague 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.

Critérios 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 hemiplégica¹

Descrição: Migrânea com aura que inclui fraqueza motora.

Critérios 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.

Critérios 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 hemiplé-gica 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 hemiplé-gica 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 hemiplé-gica familiar do tipo 1 (FHM1)

Crítérios diagnósticos:

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

1.2.3.1.2 Migrânea hemiplé-gica familiar do tipo 2 (FHM2)

Crítérios diagnósticos:

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

1.2.3.1.3 Migrânea hemiplé-gica familiar do tipo 3 (FHM3)

Crítérios diagnósticos:

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

1.2.3.1.4 Migrânea hemiplé-gica familiar, outros loci

Crítérios diagnósticos:

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

1.2.3.2 Migrânea hemiplé-gica esporádica (SHM)

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

Crítérios diagnósticos:

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

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

Crítérios 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 tipo-tensional-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* reverterem 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 *migralepsia*, 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, sonilóquio, 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.

Crítérios 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 seguintes quatro 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.

Crítérios 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, remetendo espontaneamente após minutos a dias
- C. Ao menos um dos seguintes cinco sintomas ou sinais associados:
 1. palidez
 2. irritabilidade
 3. mal-estar
 4. vômito
 5. ataxia²
- D. Exame neurológico normal entre 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, Weisskoff RM, et al. Perfusion-weighted imaging defects during spontaneous migrainous aura. *Ann Neurol* 1998; 43: 25–31.
- Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, et al. Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura. *Cephalalgia* 2004; 24: 564–575.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. The Visual Aura Rating Scale (VARs) for migraine aura diagnosis. *Cephalalgia* 2005; 25: 801–810.
- 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 ME, 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.

- Yalin OÖ, Uluduz D, Özge A, et al. Phenotypic features of chronic migraine. *J Headache Pain* 2016; 17: 26.
- Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Probable medication-overuse headache: the effect of a 2-month 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.
- Lanfrancini 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.
- Bousser MG, Conard J, Kittner S, et al. Recommendations on the risk of ischemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with migraine. The International Headache Society Task Force on Combined Oral Contraceptives & Hormone Replacement Therapy. *Cephalalgia* 2000; 20: 155–156.
- Chang CL, Donaghy M and Poulter N. Migraine and stroke in young women: case-control study. The World Health Organization Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999; 318: 13–18.
- Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962; ii: 1072–1075.
- Laurell K, Arto V, Bendtsen L, et al. Migrainous infarction: a Nordic multicenter study. *Eur J Neurol* 2011; 18: 1220–1226.
- MacGregor EA and Guillebaud J. Combined oral contraceptives, migraine and ischemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Planning Association. *Br J Fam Plann* 1998; 24: 55–60.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Ischaemia-induced (symptomatic) migraine attacks may be more frequent than migraine induced ischemic insults. *Brain* 1993; 116: 187–202.
- Rothrock JF, Walicke P, Swenson MR, et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988; 45: 63–67.
- Schulz UG, Blamire AM, Davies P, et al. Normal cortical energy metabolism in migrainous stroke: A 31P-MR spectroscopy study. *Stroke* 2009; 40: 3740–3744.
- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000; 19: 13–19.
- Tzourio C, Kittner SJ, Bousser MG, et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000; 20: 190–199.
- Vollbracht S, Robbins MS and Kister I. Classification challenge in migrainous infarction. *Headache* 2014; 54: 170–171.

Wolf ME, Szabo K, Griebel M, et al. Clinical and MRI characteristics of acute migrainous infarction. *Neurology* 2011; 76: 1911–1917.

1.4.4 Crise epiléptica desencadeada por aura migranosa

Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DG, et al. Migraine, hemispheric epilepsy, 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

Granello F, Alessandro RD, Manzoni GC, et al. International Headache Society classification: interobserver reliability in the diagnosis of primary headaches. *Cephalalgia* 1994; 14: 16–20.

Rains JC, Penzien DB, Lipchik GL, et al. Diagnosis of migraine: empirical analysis of a large clinical sample of atypical migraine (IHS 1.7) patients and proposed revision of the IHS criteria. *Cephalalgia* 2001; 21: 584–595.

Rasmussen BK, Jensen R and Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11: 129–134.

Russell MB and Olesen J. Migrainous disorder and its relation to migraine without aura and migraine with aura. A genetic epidemiological study. *Cephalalgia* 1996; 16: 431–435.

1.6.1 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-Twaijri WA and Shevell MI. Pediatric migraine equivalents: occurrence and clinical features in practice. *Pediatr Neurol* 2002; 26: 365–368.

Dignan F, Abu-Arafeh I and Russell G. The prognosis of childhood abdominal migraine. *Arch Dis Child* 2001; 84: 415–418.

Drossman DA and Dumitrascu DL. Rome III: new standard for functional gastrointestinal disorders. *J Gastrointest Liver Dis* 2006; 15: 237–241.

Farquar HA. Abdominal migraine in children. *BMJ* 1956; i: 1082–1085.

Fleisher DR. Cyclic vomiting syndrome and migraine. *J Pediatr* 1999; 134: 533–535.

Haan J, Kors EE and Ferrari MD. Familial cyclic vomiting syndrome. *Cephalalgia* 2002; 22: 552–554.

Li BU. Cyclic vomiting syndrome: age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8: 13–21.

Li BUK, Lefevre F, Chelimsky GG, et al. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition consensus statement on the diagnosis and management of 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. 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 2.1 *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 seguintes quatro 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 seguintes quatro 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 do 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*

Critérios 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*

Critérios 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*

Critérios 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*

Critérios 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*

Critérios 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 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 trigeminoautônômica
 - 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 trigeminoautônômica (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 da duração de 3.1 *Cefaleia em salvas*, as crises podem ser menos intensas e/ou de duração mais curta ou longa.
2. Durante uma parte, mas menos que a metade do período ativo de 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.

Critérios 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.

Critérios 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.

Critérios 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 em 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.

Crítérios 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.

Crítérios 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.

Crítérios 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 seguintes cinco sintomas ou sinais autonômico 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 em 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)*

Crítérios 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 fisiológica 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.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.3.1 *Crises de cefaleia neuralgiforme, unilateral, breve com hipermia 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.

Critérios diagnósticos:

- A. Crises preenchendo os critérios para 3.3.1 *Crises de cefaleia neuralgiforme, unilateral, breve com hipermia 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.

Critérios 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.

Critérios 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.

Critérios 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 autonômico 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.

Critérios 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.

Critérios 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.

Critérios 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.
- Eulenberg 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 hípica
 - 4.9.1 Provável cefaleia hípica
- 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 hípica* 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 ocorrem 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 ocorrem 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 hipócnica

Termos previamente utilizados: Síndrome da cefaleia hipócnica; 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 hipócnica.

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

A 4.9 Cefaleia hipócnica 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 hipócnica 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 hipócnica 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 hipócnica.

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

4.9.1 Provável cefaleia hipócnica

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.

Crítérios 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*

Crítérios 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, Martí n 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 Bakketeig LS. Exertional headache. I. Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2002; 22: 784–790.

Sjaastad O and Bakketeig 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 trovoada

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 hipóica

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 se aplicam 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**
- 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**
- 13. Lesões dolorosas dos nervos cranianos e outras dores faciais**
- 14. Outras cefaleias**

Apêndice

Definição de termos

Capítulos em produção