

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

**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. Schyrtz, Dinamarca; T. Takeshima, Japão.

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

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

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

(peter.goadsby@kcl.ac.uk)
 C. Boes, EUA; C. Bordini, Brasil; E. Cittadini, Reino
 Unido; A. Cohen, Reino Unido; M. Leone, Itália; A. May,
 Alemanha; L. Newman, EUA; J-W Park, 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 hipócnica
 - 4.9.1 Provável cefaleia hipócnica
 - 4.10 Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)
 - 4.10.1 Provável cefaleia persistente e diária desde o início
- 5. Cefaleia atribuída a trauma ou lesão cefálica e/ou cervical**
 - 5.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática
 - 5.1.1 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave
 - 5.1.2 Cefaleia aguda atribuída a lesão cefálica traumática leve
 - 5.2 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática
 - 5.2.1 Cefaleia persistente atribuída a lesão cefálica traumática moderada ou grave

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

- 6. Cefaleia atribuída a transtorno vascular craniano e/ou cervical**
- 6.1 Cefaleia atribuída a evento isquêmico cerebral
 - 6.1.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.2 Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico prévio (infarto cerebral)
 - 6.1.2 Cefaleia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT)
- 6.2 Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática
 - 6.2.1 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática
 - 6.2.2 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática
 - 6.2.3 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática
 - 6.2.4 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia
 - 6.2.4.1 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracerebral não traumática prévia
 - 6.2.4.2 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subaracnóidea não traumática prévia
 - 6.2.4.3 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática prévia
- 6.3 Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota
 - 6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto
 - 6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)
 - 6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural
 - 6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso
 - 6.3.5 Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomenígea (síndrome de Sturge Weber)
- 6.4 Cefaleia atribuída a arterite
 - 6.4.1 Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)
 - 6.4.2 Cefaleia atribuída a angiite primária do sistema nervoso central (PACNS)
 - 6.4.3 Cefaleia atribuída a angiite secundária do sistema nervoso central (SACNS)
- 6.5 Cefaleia atribuída a transtorno da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1.2 Cefaleia ou dor facial ou cervical persistente atribuída a dissecação prévia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia
 - 6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia ou a implante de *stent* carotídeo ou vertebral
- 6.6 Cefaleia atribuída a transtorno venoso craniano
 - 6.6.1 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)
 - 6.6.2 Cefaleia atribuída a implante de *stent* em seio venoso craniano
- 6.7 Cefaleia atribuída a outro transtorno arterial intracraniano agudo
 - 6.7.1 Cefaleia atribuída a um procedimento endarterial intracraniano
 - 6.7.2 Cefaleia da angiografia
 - 6.7.3 Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)
 - 6.7.3.1 Cefaleia aguda atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)
 - 6.7.3.2 Cefaleia aguda provavelmente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)
 - 6.7.3.3 Cefaleia persistente atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) prévia
 - 6.7.4 Cefaleia atribuída a dissecação arterial intracraniana
- 6.8 Cefaleia e/ou aura migrânea-símile atribuída a vasculopatia intracraniana crônica
 - 6.8.1 Cefaleia atribuída a Arteriopatia Cerebral Autossômica Dominante com Infartos Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL)

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

- 7. Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular**
- 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica
 - 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)
 - 7.1.2 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólicas, tóxicas ou hormonais
 - 7.1.3 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a transtorno cromossômico
 - 7.1.4 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia
- 7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão liquórica
 - 7.2.1 Cefaleia pós-punção dural
 - 7.2.2 Cefaleia por fistula liquórica
 - 7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea
- 7.3 Cefaleia atribuída a doença intracraniana inflamatória não infecciosa
 - 7.3.1 Cefaleia atribuída a neurosarcoideose
 - 7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)
 - 7.3.3 Cefaleia atribuída a outra doença intracraniana inflamatória não infecciosa
 - 7.3.4 Cefaleia atribuída a hipofisite linfocítica
 - 7.3.5 Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)
- 7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
 - 7.4.1 Cefaleia atribuída a neoplasma intracraniano
 - 7.4.1.1 Cefaleia atribuída a cisto coloide do terceiro ventrículo
 - 7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa
 - 7.4.3 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
- 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal
- 7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica
 - 7.6.1 Cefaleia epiléptica ictal
 - 7.6.2 Cefaleia pós-ictal
- 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)
- 7.8 Cefaleia atribuída a outro transtorno intracraniano não vascular

- 8. Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão**
- 8.1 Cefaleia atribuída ao uso 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 esteroideal (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 oftalmopléica dolorosa recorrente
- 13.11 Síndrome da ardência bucal (BMS)
- 13.12 Dor facial idiopática persistente
- 13.13 Dor neuropática central
 - 13.13.1 Dor neuropática central atribuída a esclerose múltipla (EM)
 - 13.13.2 Dor central pós-acidente vascular cerebral

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-epilepsia (ECT)
A7.9	Cefaleia persistente atribuída a transtorno intracraniano não vascular prévio
A8.	Cefaleia atribuída a uma substância ou à sua supressão
A8.4	Cefaleia persistente atribuída 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, preenchem 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.

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. 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.

Critérios 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.

Critérios 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 hemiplégica*¹

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 congênicas 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 M, Rapoport A, Sheftell F, et al. The International Classification of Headache Disorders revised criteria for chronic migraine – field testing in a headache specialty clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 230–234.
- Bigal ME, Serrano D, Reed M, et al. Chronic migraine in the population: burden, diagnosis, and satisfaction with treatment. *Neurology* 2008; 71: 559–566.
- Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, et al. Chronic daily headache in a tertiary care population: correlation between the International Headache Society diagnostic criteria and proposed revisions of criteria for chronic daily headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 432–438.
- Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, et al. Cost of healthcare for patients with migraine in five European countries: results from the International Burden of Migraine Study (IBMS). *J Headache Pain* 2012; 13: 361–378.
- Buse DC, Manack AN, Fanning KM, et al. Chronic migraine prevalence, disability, and sociodemographic factors. Results from the American Migraine Prevalence and Prevention Study. *Headache* 2012; 52: 1456–1470.
- Buse D, Manack A, Serrano D, et al. Headache impact of chronic and episodic migraine: results from the American Migraine Prevalence and Prevention study. *Headache* 2012; 52: 3–17.
- Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Q* 2000; 11: 177.
- Diener HC, Dodick DW, Goadsby PJ, et al. Chronic migraine – classification, characteristics and treatment. *Nat Rev Neurol* 2012; 8: 162–171.
- Goadsby PJ and Hargreaves R. Refractory migraine and chronic migraine: pathophysiological mechanisms. *Headache* 2008; 48: 799–804.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011; 31: 520–529.
- Manzoni GC, Bonavita V, Bussone G, et al.; ANIRCEF (Associazione Neurologica Italiana Ricerca Cefalee). Chronic migraine classification: current knowledge and future perspectives. *J Headache Pain* 2001; 12: 585–592.
- Mathew NT, Stubits E and Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987; 27: 102–106.
- Natoli JL, Manack A, Dean B, et al. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. *Cephalalgia* 2010; 30: 599–609.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J, et al. Prevalence of frequent headache in a population sample. *Headache* 1998; 38: 497–506.
- Scher AI, Stewart WF, Ricci JA, et al. Factors associated with the onset and remission of chronic daily headache in a population-based study. *Pain* 2003; 106: 81–89.
- Silberstein SD, Lipton RB and Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches: field trial of revised IHS criteria. *Neurology* 1996; 47: 871–875.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, et al. Classification of daily and near-daily headaches: proposed revisions to the IHS criteria. *Headache* 1994; 34: 1–7.
- Stewart WF, Scher AI and Lipton RB. Stressful life events and risk of chronic daily headache: results from the frequent headache epidemiology study. *Cephalalgia* 2001; 21: 279. Abstract no: OR32.

- 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, Griebe 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. Migrainosepsia, hemicrania epiléptica, 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. Migrainosepsia: 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. “Migrainosepsia”: 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. Migrainosepsia: 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 “migrainosepsia” 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 populationbased analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11: 129–134.

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

1.6.1 Distúrbio gastrointestinal recorrente

Abu-Arafeh I and Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995; 72: 413–417.

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

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

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

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

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

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

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

Li BUK, Lefevre F, 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

Crítérios 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

Crítérios 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.

Crítérios 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 para-clinical 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 patofisiológica dessa sobreposição ainda está por ser determinada.

3.3.1.1 *SUNCT* episódica

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

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 hipóica
 - 4.9.1 Provável cefaleia hipóica
- 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 hipóica* 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.

Crterios 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.

Critérios 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

Critérios 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.

Critérios 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.

Critérios diagnósticos:

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

Notas:

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

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

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

4.10.1 *Provável cefaleia persistente e diária desde o início*

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia persistente preenchendo os critérios B e C
- B. Início distinto e claramente lembrado, com a dor tornando-se contínua e sem remissão dentro de 24 horas
- C. Presente por ≤3 meses
- D. Não preenchendo os critérios da ICHD-3 para qualquer outra cefaleia
- E. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Bibliografia

4.1 *Cefaleia primária da tosse*

- Chen PK, Fuh JL and Wang SJ. Cough headache: a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079–1085.
- Chen YY, Lirng JF, Fuh JL, et al. Primary cough headache is associated with posterior fossa crowdedness: a morphometric MRI study. *Cephalalgia* 2004; 24: 694–699.
- Cohen ME and Duffner PK (eds). *Brain tumors in children. Principles of diagnosis and treatment*. New York: Raven Press, 1994.
- Cutrer FM and Boes CJ. Cough, exertional, and sex headaches. *Neurol Clin* 2004; 22: 133–149.
- Ozge C, Atiş S, Ozge A, et al. Cough headache: frequency, characteristics and the relationship with the characteristics of cough. *Eur J Pain* 2005; 9: 383–388.
- Pascual J. Primary cough headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 272–276.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259–266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520–1524.
- Perini F and Toso V. Benign cough “cluster” headache. *Cephalalgia* 1998; 18: 493–494.
- Raskin NH. The cough headache syndrome: treatment. *Neurology* 1995; 45: 1784.

4.2 *Cefaleia primária do exercício*

- Buzzi MG, Formisano R, Colonnese C, et al. Chiari-associated exertional, cough and sneeze headache responsive to medical therapy. *Headache* 2003; 43: 404–406.
- Chen SP, Fuh JL, Lu SR, et al. Exertional headache: a survey of 1963 adolescents. *Cephalalgia* 2009; 29: 401–407.
- Doepf F, Valdeuza 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.
- McCrorry 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 trovoadas**
- Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277–281.
- Chen SP, Fuh JL, Liang JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164–2169.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, et al. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118–123.
- Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2001; 21: 78–79.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache: a prospective study of features, incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22: 354–360.
- Linn FHH and Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: a comprehensive review. *Neurologist* 2002; 8: 279–289.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 65: 791–793.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246: 946–948.
- Lu SR, Liao YC, Fuh JL, et al. Nimodipine for treatment of primary thunderclap headache. *Neurology* 2004; 62: 1414–1416.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 1117–1125.
- Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, et al. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001; 58: 629–632.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, et al. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call–Fleming syndrome): are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003; 23: 218–222.
- Schwedt TJ, Matharu MS and Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 2006; 5: 621–631.
- Slivka A and Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995; 35: 1–6.
- Sturm JW and Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000; 20: 132–135.

- Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gjin J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988; ii: 1020.
- Witham TF and Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysms producing a thunderclap headache. *Am J Emerg Med* 2000; 1: 88–90.
- 4.5 Cefaleia por estímulo frio**
- Bird N, MacGregor A and Wilkinson MIP. Ice-cream headache – site, duration, and relationship to migraine. *Headache* 1992; 32: 35–38.
- Burkhart CG and Burkhart CN. Ice cream headaches with cryotherapy of actinic keratoses. *Int J Dermatol* 2006; 45: 1116–1117.
- Drummond PD and Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. *Clin Exp Neurol* 1984; 20: 93–99.
- Fasano VA, Broggi G, Lo Russo G, et al. Headache induced by freezing external carotid artery branches. *Adv Neurol* 1982; 33: 399.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR, et al. Ice-cream headache – a large survey of 8359 adolescents. *Cephalalgia* 2003; 23: 977–981.
- Kaczorowski M and Kaczorowski J. Ice-cream evoked headaches (ICE-H) study: randomised trial of accelerated versus cautious ice-cream eating regimen. *BMJ* 2002; 21: 1445–1446.
- Mattsson P. Headache caused by drinking cold water is common and related to active migraine. *Cephalalgia* 2001; 21: 230–235.
- Raskin NH and Knittle SC. Ice cream headache and orthostatic symptoms in patients with migraine. *Headache* 1976; 16: 222–225.
- Selekler HM, Erdogan MS and Budak F. Prevalence and clinical characteristics of an experimental model of ‘ice-cream headache’ in migraine and episodic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2004; 24: 293–297.
- 4.6 Cefaleia por pressão externa**
- Blau JN. Ponytail headache: a pure extracranial headache. *Headache* 2004; 44: 411–413.
- Krymchantowski AV. Headaches due to external compression. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 321–324.
- Pestronk A and Pestronk S. Goggle migraine. *N Engl J Med* 1983; 308: 226–227.
- 4.7 Cefaleia primária em facada**
- Dangond F and Spierings EL. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993; 33: 257–258.
- Fuh JL, Kuo KH and Wang SJ. Primary stabbing headache in a headache clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 1005–1009.
- Fusco C, Pisani F and Faienza C. Idiopathic stabbing headache: clinical characteristics of children and adolescents. *Brain Dev* 2003; 25: 237–240.
- Lee M, Chu MK, Lee J, et al. Field testing primary stabbing headache criteria according to the 3rd beta edition of International Classification of Headache Disorders: a clinic-based study. *J Headache Pain* 2016; 17: 21.
- Martins IP, Parreira E and Costa I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache* 1995; 35: 107–110.
- Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, et al. Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalalgia* 1996; 16: 93–96.
- Raskin NH and Schwartz RK. Icepick-like pain. *Neurology* 1980; 30: 203–205.
- Selekler HM and Budak F. Idiopathic stabbing headache and experimental ice cream headache (shortlived headaches). *Eur Neurol* 2004; 51: 6–9.
- Shin JH, Song HK, Lee JH, et al. Paroxysmal stabbing headache in the multiple dermatomes of the head and neck: a variant of primary stabbing headache or occipital neuralgia? *Cephalalgia* 2007; 27: 1101–1108.
- Sjaastad O, Pettersen H and Bakketeig LS. The Vågå study; epidemiology of headache I: the prevalence of ultrashort paroxysms. *Cephalalgia* 2001; 21: 207–215.
- Sjaastad O, Pettersen H and Bakketeig LS. Long-lasting cephalic jabs (?) The Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 581–592.
- Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36: 565–567.
- 4.8 Cefaleia numular**
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández de las Peñas C, et al. Bifocal nummular headache: the first three cases. *Cephalalgia* 2009; 29: 583–586.
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Pressure pain sensitivity of the head in patients with nummular headache: a cartographic study. *Cephalalgia* 2010; 30: 200–206.
- Fernández-de-las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ, et al. Local decrease of pressure pain threshold in nummular headache. *Headache* 2006; 46: 1195–1198.
- Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ, et al. Pericranial tenderness is not related to nummular headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 182–186.
- Grosberg BM, Solomon S and Lipton RB. Nummular headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 310–312.
- Guerrero AL, Cortijo E, Herrero-Velázquez S, et al. Nummular headache with and without exacerbations: comparative characteristics in a series of 72 patients. *Cephalalgia* 2012; 32: 649–653.
- Moon J, Ahmed K and Garza I. Case series of sixteen patients with nummular headache. *Cephalalgia* 2010; 12: 1527–1530.
- Pareja JA, Caminero AB, Serra J, et al. Numular headache: a coin-shaped cephalgia. *Neurology* 2002; 58: 1678–1679.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al. Nummular headache with trophic changes inside the painful area. *Cephalalgia* 2008; 28: 186–190.
- Pareja JA, Montojo T and Alvarez M. Nummular Headache Update. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2012; 12: 118–124.
- Pareja JA, Pareja J, Barriga FJ, et al. Nummular headache. A prospective series of 14 new cases. *Headache* 2004; 44: 611–614.
- Ruscheweyh R, Buchheister A, Gregor N, et al. Nummular headache: six new cases and lancinating pain attacks as possible manifestation. *Cephalalgia* 2010; 30: 249–253.

4.9 Cefaleia hipócnica

- Centonze V, D'Amico D, Usai S, et al. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001; 21: 71–74.
- Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000; 40: 748–752.
- Dodick DW, Jones JM and Capobianco DJ. Hypnic headache: another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000; 40: 830–835.
- Donnet A and Lantéri-Minet M. A consecutive series of 22 cases of hypnic headache in France. *Cephalalgia* 2009; 29: 928–934.
- Evers S and Goadsby PJ. Hypnic headache: clinical features, pathophysiology, and treatment. *Neurology* 2003; 60: 905–909.
- Gil-Gouveia R and Goadsby PJ. Secondary “hypnic headache”. *J Neurol* 2007; 254: 646–654.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Clinical characteristics and therapeutic options in hypnic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1435–1442.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Hypothalamic gray matter volume loss in hypnic headache. *Ann Neurol* 2011; 69: 533–539.
- Holle D, Wessendorf TE, Zaremba S, et al. Serial polysomnography in hypnic headache. *Cephalalgia* 2011; 31: 286–290.
- Liang JF and Wang SJ. Hypnic headache: A review of clinical features, therapeutic options and outcomes. *Cephalalgia* 2014; 34: 795–805.
- Liang JF, Fuh JL, Yu HY, et al. Clinical features, polysomnography and outcome in patients with hypnic headache. *Cephalalgia* 2008; 28: 209–215.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. The hypnic headache syndrome: a benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40: 1904–1905.
- Peres MF, Masruha MR, Zukerman E, et al. Potential therapeutic use of melatonin in migraine and other headache disorders. *Expert Opin Investig Drugs* 2006; 15: 367–375.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988; 28: 534–536.
- #### 4.10 Cefaleia persistente e diária desde o início
- Bigal ME, Lipton RB, Tepper SJ, et al. Primary chronic daily headache and its subtypes in adolescents and adults. *Neurology* 2004; 14: 843–847.
- Bigal ME, Rapoport AM, Tepper SJ, et al. The classification of chronic daily headache in adolescents – a comparison between the second edition of the international classification of headache disorders and alternative diagnostic criteria. *Headache* 2005; 45: 582–589.
- Castillo J, Munoz P, Guitera V, et al. Epidemiology of chronic daily headache in the general population. *Headache* 1999; 39: 190–196.
- Chakravarty A. Chronic daily headache in children and adolescents: a clinic based study from India. *Cephalalgia* 2005; 25: 795–800.
- Donnet A and Levrier O. A consecutive series of ten cases of new daily persistent headache: clinical presentation and morphology of the venous system. *Neurology* 2009; 72: A419.
- Evans RW. New daily persistent headache. *Curr Pain Headache Rep* 2003; 7: 303–307.
- Evans RW and Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001; 41: 830–832.
- Goadsby PJ and Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002; 72(Suppl 2): ii6–ii9.
- Grande RB, Aaseth K, Lundqvist C, et al. Prevalence of new daily persistent headache in the general population. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2009; 29: 1149–1155.
- Kung E, Tepper SJ, Rapoport AM, et al. New daily persistent headache in the pediatric population. *Cephalalgia* 2009; 29: 17–22.
- Li D and Rozen TD. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 66–69.
- Mack KJ. What incites new daily persistent headache in children? *Pediatr Neurol* 2004; 31: 122–125.
- Mack KJ. New daily persistent headache in children and adults. *Curr Pain Headache Rep* 2009; 13: 47–51.
- Meineri P, Torre E, Rota E, et al. New daily persistent headache: clinical and serological characteristics in a retrospective study. *Neurol Sci* 2004; 25(Suppl 3): S281–S282.
- Peng KP, Fuh JL, Yuan HK, et al. New daily persistent headache: should migrainous features be incorporated? *Cephalalgia* 2011; 31: 1561–1569.
- Peres MF, Lucchetti G, Mercante JP, et al. New daily persistent headache and panic disorder. *Cephalalgia* 2011; 31: 250–253.
- Prakash S and Shah ND. Postinfectious new daily persistent headache may respond to intravenous methylprednisolone. *J Headache Pain* 2010; 11: 59–66.
- Robbins MS, Grosberg BM, Napchan U, et al. Clinical and prognostic subforms of new daily-persistent headache. *Neurology* 2010; 74: 1358–1364.
- Rozen T and Swidan SZ. Elevation of CSF tumor necrosis factor alpha levels in new daily persistent headache and treatment refractory chronic migraine. *Headache* 2007; 47: 1050–1055.
- Rozen TD, Roth JM and Denenberg N. Cervical spine joint hypermobility: a possible predisposing factor for new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 1182–1185.
- Santoni JR and Santoni-Williams CJ. Headache and painful lymphadenopathy in extracranial or systemic infection: etiology of new daily persistent headaches. *Intern Med* 1993; 32: 530–532.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, et al. Classification of daily and near daily headaches: proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 1994; 34: 1–7.
- Takase Y, Nakano M, Tatsumi C, et al. Clinical features, effectiveness of drug-based treatment, and prognosis of new daily persistent headache (NDPH): 30 cases in Japan. *Cephalalgia* 2004; 24: 955–959.
- Vanast WJ. New daily persistent headaches: definition of a benign syndrome. *Headache* 1986; 26: 317.
- Young WB and Swanson JW. New daily-persistent headache: the switched-on headache. *Neurology* 2010; 74: 1338–1339.

Parte Dois

AS CEFALeias 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 líquórica*, 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 reduziu(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.
- Mickeviciene D, Schrader H, Nestvold K, et al. A controlled historical cohort study on the postconcussion syndrome. *Eur J Neurol* 2002; 9: 581–587.
- Mickeviciene D, Schrader H, Obelieniene 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

- Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, et al. Pain after whiplash: a prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999; 66: 279–283.
- Obermann M, Nebel K, Riegel A, et al. Incidence and predictors of chronic headache attributed to whiplash injury. *Cephalalgia* 2010; 30: 528–534.
- O'Neill B, Haddon W Jr, Kelley AB, et al. Automobile head restraints – frequency of neck injury claims in relation to the presence of head restraints. *Am J Public Health* 1972; 62: 399–406.
- Richter M, Otte D, Pohlemann T, et al. Whiplash-type neck distortion in restrained car drivers: frequency, causes and long-term results. *Eur Spine J* 2000; 9: 109–117.

- Spitzer WO, Skovron ML, Salmi LR, et al. Scientific monograph of the Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders: redefining “whiplash” and its management. *Spine* 1995; 20(Suppl 8): 1S–73S.
- 5.5, 5.6 Cefaleia aguda ou persistente atribuída a craniotomia**
- De Benedittis G, Lorenzetti A, Spagnoli D, et al. Postoperative pain in neurosurgery: a pilot study in brain surgery. *Neurosurgery* 1996; 38: 466–470.
- De Gray LC and Matta BF. Acute and chronic pain following craniotomy: a review. *Anaesthesia* 2005; 60: 693–704.
- De Oliveira Ribeiro MDC, Pereira CU, Sallum AM, et al. Immediate post-craniotomy headache. *Cephalalgia* 2013; 33: 897–905.
- Gee JR, Ishaq Y and Vijayan N. Post craniotomy headache. *Headache* 2003; 43: 276–278.
- Harner SG, Beatty CW and Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otolaryngol* 1993; 14: 552–555.
- Kaur A, Selwa L, Fromes G, et al. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000; 47: 633–636.
- Rocha Filho P. Post-craniotomy headache after acoustic neuroma surgery. *Cephalalgia* 2010; 30: 509–510.
- Rocha-Filho PA. Post-craniotomy headache: a clinical view with a focus on the persistent form. *Headache* 2015; 55: 733–738.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT, et al. Post-craniotomy headache: characteristics, behavior and effect on quality of life in patients operated for treatment of supratentorial intracranial aneurysms. *Cephalalgia* 2008; 28: 41–48.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT, et al. Post-craniotomy headache: a proposed revision of IHS diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2010; 30: 560–566.
- Schaller B and Baumann A. Headache after removal of vestibular schwannoma via the retrosigmoid approach: a long-term follow-up study. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 2003; 128: 387–395.
- Thibault M, Girard F, Moundjian R, et al. Craniotomy site influences postoperative pain following neurosurgical procedures: a retrospective study. *Can J Anesth* 2007; 54: 544–548.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995; 2: 98–100.

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

- 6.1 Cefaleia atribuída a evento isquêmico cerebral
 - 6.1.1 Cefaleia atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.1 Cefaleia aguda atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico (infarto cerebral)
 - 6.1.1.2 Cefaleia persistente atribuída a acidente vascular cerebral isquêmico prévio (infarto cerebral)
 - 6.1.2 Cefaleia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT)
- 6.2 Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática
 - 6.2.1 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática
 - 6.2.2 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática
 - 6.2.3 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática
 - 6.2.4 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia
 - 6.2.4.1 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracerebral não traumática prévia
 - 6.2.4.2 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subaracnóidea não traumática prévia
 - 6.2.4.3 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática prévia
- 6.3 Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota
 - 6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto
 - 6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)
 - 6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural
 - 6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso
 - 6.3.5 Cefaleia atribuída a angiomatose encefalotrigeminal ou leptomenígea (síndrome de Sturge Weber)
- 6.4 Cefaleia atribuída a arterite
 - 6.4.1 Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)
 - 6.4.2 Cefaleia atribuída a angiíte primária do sistema nervoso central (PACNS)
 - 6.4.3 Cefaleia atribuída a angiíte secundária do sistema nervoso central (SACNS)
- 6.5 Cefaleia atribuída a transtorno da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical aguda atribuída a dissecação da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.1.2 Cefaleia ou dor facial ou cervical persistente atribuída a dissecação prévia da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral
 - 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia
 - 6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia ou a implante de *stent* carotídeo ou vertebral
- 6.6 Cefaleia atribuída a transtorno venoso craniano
 - 6.6.1 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)

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

Comentário geral

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

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

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

Introdução

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

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

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

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

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

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

6.1 Cefaleia atribuída a evento isquêmico cerebral

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

Nota:

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

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

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

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

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

6.1.2 Cefaleia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT)

Descrição: Cefaleia causada por um ataque isquêmico transi-

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

Critérios diagnósticos:

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

Notas:

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

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

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

6.2 Cefaleia atribuída a hemorragia intracraniana não traumática

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

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

6.2.1 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática

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

Crítérios diagnósticos:

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

Notas:

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

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

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

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

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

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

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

Crítérios diagnósticos:

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

Notas:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

Nota:

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

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

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

6.2.4 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia*

Descrição: Cefaleia causada por hemorragia intracraniana não

traumática e persistindo por mais de três meses após a estabilização da hemorragia.

Crítérios diagnósticos:

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

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

As subformas codificáveis são 6.2.4.1 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracerebral não traumática prévia*, 6.2.4.2 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subaracnóidea não traumática prévia* e 6.2.4.3 *Cefaleia persistente atribuída a hemorragia subdural aguda não traumática prévia*.

6.3 Cefaleia atribuída a malformação vascular não rota

Codificada em outro local: Uma cefaleia nova atribuída a malformação vascular rota é codificada como 6.2.1 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática* ou 6.2.2 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática* ou, raramente, como 6.2.3 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática*.

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

6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto

Crítérios diagnósticos:

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

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

Nota:

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

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

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

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

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

6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)

Crítérios diagnósticos:

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

Nota:

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

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

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

6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural

Crítérios diagnósticos:

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

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

Nota:

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

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

6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso

Codificada em outro local: A cefaleia atribuída a hemorragia cerebral ou a convulsão secundária a angioma cavernoso é codificada como 6.2.1 *Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática* ou 7.6 *Cefaleia atribuída a crise epiléptica*.

Crítérios diagnósticos:

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

cos ou radiológicos de crescimento do angioma cavernoso

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

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

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

Nota:

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

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

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

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

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

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

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

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

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

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

6.4 *Cefaleia atribuída a arterite*

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

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

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

6.4.1 *Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)*

Termo previamente utilizado: Cefaleia atribuída a arterite temporal.

Descrição: Cefaleia causada por e sintomática de arterite de células gigantes (ACG). A cefaleia pode ser o único sintoma da ACG, uma doença associada de forma muito evidente a cefaleia. As características da cefaleia são variáveis.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

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

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

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

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

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

do início de PACNS, ou levou ao diagnóstico de PACNS

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

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

Nota:

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

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

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

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia nova preenchendo o critério C

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

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

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

- intervenção cirúrgica ou radiológica foi realizada em uma artéria cervical
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a dor desenvolveu-se em estreita relação temporal com outros sinais locais de transtorno arterial cervical ou levou ao diagnóstico de transtorno arterial cervical
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a dor piorou significativamente em paralelo com outros sintomas da lesão arterial cervical
 - b) a dor melhorou significativamente ou desapareceu dentro de um mês após o seu início
 3. a dor é unilateral e ipsilateral à artéria cervical afetada
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

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

Nota:

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

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

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

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

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

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

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

Descrição: Cefaleia causada por dissecação da artéria carótida

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

Critérios diagnósticos:

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

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

6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia

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

Critérios diagnósticos:

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

Notas:

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

têm sido descritas, mas não estão codificadas separadamente:

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

Nota:

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

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

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

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

6.6 *Cefaleia atribuída a transtorno venoso craniano*

6.6.1 *Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)*

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

Critérios diagnósticos:

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

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

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

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

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

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

6.6.2 Cefaleia atribuída a implante de stent em seio venoso craniano

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

Critérios diagnósticos:

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

Nota:

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

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

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

6.7 Cefaleia atribuída a outro transtorno arterial intracraniano agudo

6.7.1 Cefaleia atribuída a um procedimento endarterial intracraniano

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

Critérios diagnósticos:

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

Notas:

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

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

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

6.7.2 Cefaleia da angiografia

Descrição: Cefaleia diretamente causada por angiografia cerebral.

Crítérios diagnósticos:

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

Nota:

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

Comentário: A angiografia contrastada é contraindicada em pacientes acometidos por qualquer subforma de 1.2.3 *Migrânea hemiplégica*, pois pode desencadear uma crise potencialmente fatal, com hemiplegia prolongada e coma.

6.7.3 Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)

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

Descrição: Cefaleia causada pela síndrome da vasoconstrição cerebral reversível, tipicamente cefaleia em trovoada, recorrendo ao longo de uma a duas semanas, frequentemente desencadeada por atividade sexual, esforço físico, manobras de Valsava e/ou emoção. A cefaleia pode permanecer como o sintoma único da SVCR ou ser um sintoma de aviso precedendo um acidente vascular cerebral hemorrágico ou isquêmico.

Crítérios diagnósticos:

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

Nota:

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

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

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

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

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

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

Nota:

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

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

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

6.7.4 Cefaleia atribuída a dissecação arterial intracraniana

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

Crítérios diagnósticos:

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

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

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

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

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

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

Crítérios diagnósticos:

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

Nota:

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

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

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

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

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

6.8.3 Cefaleia atribuída a angiopatia do tipo Moyamoya

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

Critérios diagnósticos:

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

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

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

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

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

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

6.8.4 Aura migrânea-símile atribuída a angiopatia amiloide cerebral

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

Critérios diagnósticos:

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

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

Nota:

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

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

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

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

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

Critérios diagnósticos:

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

Nota:

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

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

6.8.6 Cefaleia atribuída a outra vasculopatia intracraniana crônica

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

Critérios diagnósticos:

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

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

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

6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária

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

Critérios diagnósticos:

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

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

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

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

Bibliografia

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

- Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, et al. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995; 35: 315–319.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, et al. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445–1450.
- Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke: a 3-year follow-up. *Cephalalgia* 2015; 35: 399–409.
- Lopes Azevedo L, Breder R, de A Santos DP, et al. Ischemic stroke presenting as thunderclap headache: report of two cases and review of the literature. *Eur Neurol* 2011; 66: 133–135.

Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, et al. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984; 15: 1009–1012.

Schwedt TJ and Dodick DW. Thunderclap stroke: embolic cerebellar infarcts presenting as thunderclap headache. *Headache* 2006; 46: 520–522.

Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28: 346–354.

6.1.2 Cefaleia atribuída a ataque isquêmico transitório (AIT)

- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41: 55–61.
- Ferro JM, Costa I, Melo TP, et al. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995; 35: 544–548.
- Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968; 93: 211–213.
- Fisher CM. Cerebral ischemia: Less familiar types. *Clin Neurosurg* 1971; 18: 267–336.
- Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Med Sci* 1980; 7: 9–17.
- Martsen BH, Sorensen PS and Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1990; 53: 1029–1033.

6.2.1 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia intracerebral não traumática

- Abadie V, Jacquin A, Daubail B, et al. Prevalence and prognostic value of headache on early mortality in acute stroke: the Dijon Stroke Registry. *Cephalalgia* 2014; 34: 887–894.
- Ferro JM, Melo TP and Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50: 203–207.
- Jensen TS and Gorrellick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.781–787.
- Melo TP, Pinto AN and Ferro JM. Headache in intracerebral hematomas. *Neurology* 1996; 47: 494–500.
- Schuaib A, Metz L and Hing T. Migraine and intracerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989; 9: 59–61.
- Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28: 346–354.

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

- Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277–281.
- Eldow JA and Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *N Engl J Med* 2000; 342: 29–36.
- Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurol Clin* 1996; 14: 1–26.

- Graff-Radford J, Fugate JE, Klaas J, et al. Distinguishing clinical and radiological features of non-traumatic convexal subarachnoid hemorrhage. *Eur J Neurol* 2016; 23: 839–846.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 791–793.
- Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994; 25: 2315–2328.
- Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, et al. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997; 54: 1506–1509.
- Rico M, Benavente L, Para M, et al. Headache as a crucial symptom in the etiology of convexal subarachnoid hemorrhage. *Headache* 2014; 54: 545–550.
- Seymour JJ, Moscati RM and Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995; 13: 43–45.
- Sidman R, Vconnolly E and Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis: lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996; 3: 827–831.
- Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, et al. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 357–359.
- Verweij RD, Wijdicks EFM and van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988; 45: 1019–1020.
- Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In: Weir B (ed) *Subarachnoid hemorrhage: causes and cures*. New York: Oxford University Press, 1998, pp.144–176
- 6.2.3 Cefaleia aguda atribuída a hemorragia subdural aguda (HSDA) não traumática**
- Chhiber SS and Singh JP. Acute spontaneous subdural hematoma of arterial origin: A report of four cases and review of literature. *Neurol India* 2010; 58: 654–658.
- De Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M and Romanowski CA. Subdural haematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 752–755.
- Depreitere B, Van Calenbergh F and van Loon J. A clinical comparison of non-traumatic acute subdural haematomas either related to coagulopathy or of arterial origin without coagulopathy. *Acta Neurochir (Wien)* 2003; 145: 541–546.
- Koerbel A, Ernemann U and Freudenstein D. Acute subdural hematoma without subarachnoid hemorrhage caused by rupture of internal carotid artery bifurcation aneurysm: Case report and review of literature. *Br J Radiol* 2005; 78: 646–650.
- Missori P, Fenga L, Maraglino C, et al. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142: 697–701.
- Ogawa K, Oishi M, Mizutani T, et al. Dural arteriovenous fistula on the convexity presenting with pure acute subdural hematoma. *Acta Neurol Belg* 2010; 110: 190–192.
- Takahashi S, Shinoda J and Hayashi T. Cerebral Venous Sinus Thrombosis in an Adult Patient Presenting as Headache and Acute Subdural Hematoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2010; 21: 338–340.
- 6.2.4 Cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana não traumática prévia**
- Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke: a 3-year follow-up. *Cephalalgia* 2015; 35: 399–409.
- 6.3.1 Cefaleia atribuída a aneurisma sacular não roto**
- Byruma EP, McGregor JM and Christoforidisa GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2009; 30: 1059–1061.
- Day JW and Raskin NH. Thunderclap headache: Symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986; 2: 1247–1248.
- Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, et al. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994; 344: 590–593.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991; 54: 1117–1125.
- Mas JL, Baron JC, Bousser MG and Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: A case report. *Stroke* 1986; 17: 1019–1021.
- Ostergard JR and Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In J Olesen, P Tfelt-Hansen and KMA Welch eds. *The Headaches 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000: 789–796.
- Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, et al. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50: 265–268.
- Schievink WI. Intracranial aneurysms. *NEJM* 1997; 336: 28–40.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988; 2: 68–70.
- 6.3.2 Cefaleia atribuída a malformação arteriovenosa (MAV)**
- Bruyn GW. Intracranial arteriovenous malformation and migraine. *Cephalalgia* 1984; 4: 191–207.
- Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine: Case reports and an analysis of the relationship. *Headache* 1991; 31: 509–513.
- Nomura M, Mori K, Tamase A, et al. Cavernous sinus dural arteriovenous fistula patients presenting with headache as an initial symptom. *J Clin Med Res* 2016; 8: 342–345.
- Troost BT, Mark LE and Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979; 5: 199–201.

6.3.3 Cefaleia atribuída a fístula arteriovenosa dural

Garza I. Images from headache: A ‘noisy’ headache: Dural arteriovenous fistula resembling new daily persistent headache. *Headache* 2008; 48: 1120–1121.

Malek AM, Halbach VV, Dowd CF and Higashida RT. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 1998; 8: 445–468.

6.3.4 Cefaleia atribuída a angioma cavernoso

Afridi S and Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2003; 74: 680–682.

Bellamio M, Anglani M, Mainardi F, et al. Cluster headache: when to worry? Two case reports. *Cephalalgia* 2017; 37: 491–495.

De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16: 503–506.

Denier C, Labauge P, Brunereau L, et al. Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with krit1 mutations. *Ann Neurol* 2004; 55: 213–220.

Epstein MA, Beerman PH and Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990; 5: 27–30.

Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R and Hernesniemi J. Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 2010; 112: 140–149.

Robinson JR, Awad IA and Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75: 709–714.

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

Chabriat H, Pappata S, Traykov L, et al. Angiomatose de Sturge Weber responsable d’une hémiparésie sans infarctus cérébral en fin de grossesse. *Rev Neurol (Paris)* 1996; 152: 536–541.

Klapper J. Headache in Sturge Weber syndrome. *Headache* 1994; 34: 521–522.

Lisotto C, Mainardi F, Maggioni F and Zanchin G. Headache in Sturge–Weber syndrome: a case report and review of the Literature. *Cephalalgia* 2004; 24: 1001–1004.

Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R and Viano J. Sturge Weber syndrome: Study of 55 patients. *Can J Neurol Sci* 2008; 35: 301–307.

Planche V, Chassin O, Leduc L, et al. Sturge–Weber syndrome with late onset hemiplegic migraine-like attacks and progressive unilateral cerebral atrophy. *Cephalalgia* 2014; 34: 73–77.

Shirley MD, Tang H, Gallione CJ, et al. Sturge–Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med* 2013; 368: 1971–1979.

6.4.1 Cefaleia atribuída a arterite de células gigantes (ACG)

Caselli RJ and Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993; 19: 941–953.

Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ, et al. Giant cell arteritis: Disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore)* 2005; 84: 269–276.

Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16: 399–409.

Lee AG and Brazis PW. Temporal arteritis: A clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999; 47: 1364–1370.

Mukhtyar C, Guillemin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 318–323.

Solomon S and Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987; 35: 163–165.

Thielen KR, Wydicks EFM and Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis: Involvement of the vertebral and internal carotid arteries. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 444–446.

6.4.2, 6.4.3 Cefaleia atribuída a angioite primária ou secundária do sistema nervoso central (SNC)

Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA and Ropos TH. Primary angioitis of the central nervous system: Diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve J Med* 1992; 59: 293–306.

Calabrese LH, Duna GF and Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1189–1201.

Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angioitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011; 10: 561–572.

Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, et al. Diagnosing intracranial vasculitis: The roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 317–330.

Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, et al. Isolated angioitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997; 62: 649–651.

Lie JT. Primary (granulomatous) angioitis of the central nervous system: A clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992; 23: 164–171.

Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14: 313–319.

Salvarani C, Brown RD, Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis: Analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007; 62: 442–451.

Savage COS, Harper L, Cockwell P, et al. ABC of arterial and vascular disease: Vasculitis. *BMJ* 2000; 320: 1325–1328.

6.5.1 Cefaleia ou dor facial ou cervical atribuída a disseção da artéria carótida cervical ou da artéria vertebral

Arnold M, Cumurciuc R, Stapf C, et al. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2006; 77: 1021–1024.

Biousse V, D’Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, et al. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995; 26: 235–239.

Debette S and Leys D. Cervical-artery dissections: Predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 2009; 8: 668–678.

Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22: 60–65.

Guillon B, Lévy C and Bousser MG. Internal carotid artery dissection: An update. *J Neurol Sci* 1998; 153: 146–158.

Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S and Shiokawa Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28: 1278–1282.

- Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR and Welch KMA. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection: Report of three cases. *Neurology* 1991; 41: 1084–1087.
- Schytz HW, Ashina M, Magyari M, et al. Acute headache and persistent headache attributed to cervical artery dissection: field testing of ICHD-III beta. *Cephalalgia* 2014; 34: 712–716.
- Silbert PL, Mokri B and Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995; 45: 1517–1522.
- Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994; 34: 187–193.
- Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, et al. Migraine and the risk of cervical artery dissection: A case-control study. *Neurology* 2002; 59: 435–437.
- 6.5.2 Cefaleia pós-endarterectomia**
- Breen JC, Caplan LR, DeWitt LD, et al. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996; 46: 175–181.
- De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, et al. Post endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991; 54: 314–317.
- Ille O, Woimant F, Pruna A, et al. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995; 26: 488–491.
- Leviton A, Caplan L and Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975; 15: 207–209.
- Tehindrazanarivelo A, Lutz G, Petitjean C and Boussier MG. Headache following carotid endarterectomy: A prospective study. *Cephalalgia* 1991; 11 suppl 11: 353.
- 6.5.3 Cefaleia atribuída a angioplastia ou a implante de stent carotídeo ou vertebral**
- Brott TG, Howard G, Roubin GS, et al.; CREST Investigators. Long-term results of stenting versus endarterectomy for carotid-artery stenosis. *N Engl J Med* 2016; 374: 1021–1031.
- Gündüz A, Göksan B, Kocer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544–549.
- McCabe DJH, Brown MM and Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999; 30: 2483–2486.
- Munari LM, Belloni G, Moschini L, et al. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994; 14: 127–131.
- Rosenfield K, Matsumura JS, Chaturvedi S, et al.; ACT I Investigators. Randomized trial of stent versus surgery for asymptomatic carotid stenosis. *N Engl J Med* 2016; 374: 1011–1020.
- Schoser BG, Heesen C, Eckert B and Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997; 244: 101–104.
- 6.6.1 Cefaleia atribuída a trombose venosa cerebral (TVC)**
- Agrawal K, Burger K and Rothrock JF. Cerebral sinus thrombosis. *Headache* 2016; 56: 1380–1389.
- Aidi S, Chaunu MP, Bousse V and Boussier MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose cortico-steroids. *Headache* 1999; 39: 559–564.
- Boussier V, Ameri A and Boussier MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999; 53: 1537–1542.
- Boussier MG and Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: An update. *Lancet Neurol* 2007; 6: 162–170.
- Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, et al. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: A series of 17 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2005; 76: 1084–1087.
- De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996; 348: 1623–1625.
- Leker RR and Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999; 6: 601–604.
- Newman DS, Levine SR, Curtis VL and Welch KMA. Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989; 29: 82–85.
- Wasay M, Kojan S, Dai AI, et al. Headache in Cerebral Venous Thrombosis: Incidence, pattern and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011; 11: 137–139.
- 6.6.2 Cefaleia atribuída a implante de stent em seio venoso craniano**
- Lenck S, Vallée F, Labeyrie MA, et al. Stenting of the lateral sinus in idiopathic intracranial hypertension according to the type of stenosis. *Neurosurgery* 2017; 80: 393–400.
- 6.7.1 Cefaleia atribuída a um procedimento endarterial intracraniano**
- Beekman R, Nijssen PC, van Rooij WJ, et al. Migraine with aura after intracranial endovascular procedures. *Headache* 2001; 41: 410–413.
- Choi KS, Lee JH, Yi HJ, et al. Incidence and risk factors of postoperative headache after endovascular coil embolization of unruptured intracranial aneurysms. *Acta Neurochir (Wien)* 2014; 156: 1281–1287.
- Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, et al. Headaches during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007; 254: 591–596.
- Martins IP, Baeta E, Paiva T, et al. Headaches during intracranial endovascular procedures: A possible model for vascular headache. *Headache* 1993; 23: 227–233.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993; 33: 87–89.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990; 21: 555–559.
- 6.7.2 Cefaleia da angiografia**
- Aktan Ç, Özgür Ö, Sindel T, et al. Characteristics of headache during and after digital subtraction angiography: a critical re-appraisal of the ICHD-3 criteria. *Cephalalgia* 2017; 37: 1074–1081.
- Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headaches. *J Headache Pain* 2008; 9: 327–330.

Gündüz A, Göksan B, Koçer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544–549.

Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, et al. Postangiography headache. *Headache* 1995; 35: 21–24.

Shuaib A and Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988; 45: 911–912.

6.7.3 Cefaleia atribuída à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)

Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ and Singhal AB. Narrative review: Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007; 146: 34–44.

Call GK, Fleming MC, Sealson S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19: 1159–1170.

Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164–2169.

Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010; 67: 648–656.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW, et al. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118–123.

Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130: 3091–3101.

Ducros A and Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012; 345: e8557.

Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41: 2505–2511.

John S, Singhal AB, Calabrese L, et al. Long-term outcomes after reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalalgia* 2016; 36: 387–394.

Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: Analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011; 68: 1005–1012.

6.7.4 Cefaleia atribuída a dissecação arterial intracraniana

Debette S, Compter A, Labeyrie MA, et al. Epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and management of intracranial artery dissection. *Lancet Neurol* 2015; 14: 640–654.

Dlamini N, Freeman JL, Mackay MT, et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy in childhood arterial ischemic stroke. *J Child Neurol* 2011; 26: 1203–1206.

Kim JG, Choi JY, Kim SU, et al. Headache characteristics of uncomplicated intracranial vertebral artery dissection and validation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for headache attributed to intracranial artery dissection. *Cephalalgia* 2015; 35: 516–526.

Sharif AA, Remley KB and Clark HB. Middle cerebral artery dissection. A clinicopathologic study. *Neurology* 1995; 45: 1929–1931.

Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 693–694.

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

Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, et al. Clinical spectrum of CADASIL: A study of 7 families. *Lancet* 1995; 346: 934–939.

Choi JC, Song SK, Lee JS, et al. Headache among CADASIL patients with R544C mutation: prevalence, characteristics, and associations. *Cephalalgia* 2014; 34: 22–28.

Guey S, Mawet J, Herve' D, et al. Prevalence and characteristics of migraine in CADASIL. *Cephalalgia* 2016; 36: 1038–1047.

Joutel A, Corpechot C, Ducros A, et al. 'Notch 3' mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996; 383: 707–710.

Vahedi K, Chabriat H, Levy C, et al. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol* 2004; 61: 1237–1240.

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

Klopstock A, May P, Siebel E, et al. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996; 46: 1735–1738.

Koo B, Becker L, Chuang S, et al. Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes (MELAS): Clinical, radiological, pathological and genetic observations. *Ann Neurol* 1993; 34: 25–32.

Ojaimi J, Katsabanis S, Bower S, et al. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998; 8: 102–106.

Pavakis SG, Phillips PC, Di Mauro S, et al. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes: A distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984; 16: 481–488.

6.8.3 Cefaleia atribuída a angiopatia do tipo Moyamoya

Bohara M, Sugata S, Nishimuta Y, et al. Effect of revascularization on headache associated with Moyamoya disease in pediatric patients. *Hiroshima J Med Sci* 2015; 64: 39–44.

Kraemer M, Lee SI, Ayzenberg I, et al. Headache in Caucasian patients with Moyamoya angiopathy – a systematic cohort study. *Cephalalgia* 2017; 37: 496–500.

Seol HJ, Wang KC, Kim SK, et al. Headache in pediatric moyamoya disease: review of 204 consecutive cases. *J Neurosurg* 2005; 103(5 Suppl): 439–442.

Zach V, Bezov D, Lipton RB, et al. Headache associated with moyamoya disease: a case story and literature review. *J Headache Pain* 2010; 11: 79–82.

6.8.4 Aura migrânea-símile atribuída a angiopatia amiloide cerebral

Charidimou A, Peeters A, Fox Z, et al. Spectrum of transient focal neurological episodes in cerebral amyloid angiopathy: multicentre magnetic resonance imaging cohort study and meta-analysis. *Stroke* 2012; 43: 2324–2330.

Paterson RW, Uchino K, Emsley HC, et al. Recurrent stereotyped episodes in cerebral amyloid angiopathy: response to migraine prophylaxis in two patients. *Cerebrovasc Dis Extra* 2013; 3: 81–84.

Samanci B, Coban O and Baykan B. Late onset aura may herald cerebral amyloid angiopathy: a case report. *Cephalalgia* 2016; 36: 998–1001.

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

Hottenga JJ, Vanmolkot KR, Kors EE, et al. The 3p21.1-p21.3 hereditary vascular retinopathy locus increases the risk for Raynaud's phenomenon and migraine. *Cephalalgia* 2005; 25: 1168–1172.

Richards A, van den Maagdenberg AM, Jen JC, et al. C-terminal truncations in human 3'-5' DNA exonuclease TREX1 cause autosomal dominant retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy. *Nat Genet* 2007; 39: 1068–1070.

Stam AH, Kothari PH, Shaikh A, et al. Retinal vasculopathy with cerebral leukoencefalopathy and systemic manifestations. *Brain* 2016; 139: 2909–2922.

Terwindt GM, Haan J, Ophoff RA, et al. Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain* 1998; 121: 303–316.

6.8.6 Cefaleia atribuída a outra vasculopatia intracraniana crônica

Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *N Engl J Med* 2006; 354: 1489–1496.

Vahedi K, Boukobza M, Massin P, et al. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with COL4A1 mutation. *Neurology* 2007; 69: 1564–1568.

Vahedi K, Massin P, Guichard JP, et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and leukoencefalopathy. *Neurology* 2003; 60: 57–63.

6.9 Cefaleia atribuída a apoplexia pituitária

Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001; 58: 1143–1144.

Chakeres DW, Curtin A and Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989; 27: 265–281.

Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, et al. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991; 43: 25–36.

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

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

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

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

7. Cefaleia atribuída a transtorno intracraniano não vascular

- 7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica
 - 7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)
 - 7.1.2 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólicas, tóxicas ou hormonais
 - 7.1.3 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a transtorno cromossômico
 - 7.1.4 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia
- 7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão liquórica
 - 7.2.1 Cefaleia pós-punção dural
 - 7.2.2 Cefaleia por fístula liquórica
 - 7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea
- 7.3 Cefaleia atribuída a doença intracraniana inflamatória não infecciosa
 - 7.3.1 Cefaleia atribuída a neurosarcoïdose
 - 7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)
 - 7.3.3 Cefaleia atribuída a outra doença intracraniana inflamatória não infecciosa
 - 7.3.4 Cefaleia atribuída a hipofisite linfocítica
 - 7.3.5 Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)
- 7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana
 - 7.4.1 Cefaleia atribuída a neoplasma intracraniano
 - 7.4.1.1 Cefaleia atribuída a cisto coloide do terceiro ventrículo
 - 7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa
 - 7.4.3 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
- 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal
- 7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica
 - 7.6.1 Cefaleia epiléptica ictal
 - 7.6.2 Cefaleia pós-ictal
- 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)
- 7.8 Cefaleia atribuída a outro transtorno intracraniano não vascular

Comentário geral

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

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

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

Introdução

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

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

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

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

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

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

7.1 Cefaleia atribuída a hipertensão líquórica

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

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

Critérios diagnósticos:

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

Notas:

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

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

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

7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)

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

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

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia nova, ou uma piora significativa¹ de uma cefaleia pré-existente, preenchendo o critério C
- B. Ambos os seguintes:
 1. hipertensão intracraniana idiopática (HII) foi diagnosticada²
 2. a pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR) excede 250 mm LCR (ou 280 mm LCR em crianças obesas)³
- C. Um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se, ou piorou significativamente¹, em relação temporal com a HII, ou levou à sua descoberta
 2. a cefaleia é acompanhada por um dos ou ambos os seguintes:
 - a) tinido pulsátil
 - b) papiledema⁴
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.^{5,6}

Notas:

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

ou do edema do disco óptico. A maioria dos pacientes com HII tem papiledema, e a HII deve ser diagnosticada com cautela nos pacientes sem este sinal.

5. A 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)* pode mimetizar as cefaleias primárias, especialmente 1.3 *Migrânea crônica* e 2.3 *Cefaleia do tipo tensão*; por outro lado, esses transtornos frequentemente coexistem com a HII.
6. A 8.2 *Cefaleia por uso excessivo de medicamentos* deve ser excluída em pacientes sem papiledema, paralisia abducente ou sinais de neuroimagem característicos de HII.

Comentários: A hipertensão intracraniana idiopática (HII) ocorre mais frequentemente em mulheres obesas em idade fértil (que são também as mais propensas a serem diagnosticadas erroneamente com HII).

A 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)* não tem características específicas, e frequentemente assemelha-se a 1. *Migrânea* ou 2. *Cefaleia do tipo tensão*. A ocorrência diária não é um requisito para o diagnóstico.

O alívio da cefaleia após a remoção do líquido cefalorraquidiano (LCR) apóia o diagnóstico, mas não é, em si, diagnóstico: ele pode ser observado em pacientes com outros tipos de cefaleia (sensibilidade de 72% e especificidade de 77% para 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)*).

Achados de neuroimagem consistentes com o diagnóstico de HII incluem a sela túrcica vazia, a distensão do espaço subaracnóideo perióptico, o achatamento da esclera posterior, a protrusão da papila do nervo óptico para dentro do vítreo e a estenose dos seios venosos transversos.

7.1.2 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a causas metabólicas, tóxicas ou hormonais*

Codificada em outro local: A cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana resultante de trauma craniano, transtorno vascular ou infecção intracraniana é codificada para qualquer desses que seja a causa. A cefaleia atribuída a pressão intracraniana elevada ocorrendo como efeito adverso de um medicamento é codificada como 8.1.10 *Cefaleia atribuída a uso prolongado de medicamento não específico para cefaleia*.

Descrição: Cefaleia causada por hipertensão intracraniana secundária a qualquer um de uma variedade de transtornos sistêmicos e acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou de neuroimagem tanto da hipertensão intracraniana como do transtorno causal subjacente. Ela geralmente desaparece com a resolução do transtorno sistêmico.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica* e o critério C (a seguir)

- B. A hipertensão intracraniana foi atribuída a um transtorno metabólico, tóxico ou hormonal¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o aumento da pressão do LCR, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com o aumento da pressão do LCR
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a redução da pressão do LCR
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. As potenciais causas metabólicas, tóxicas ou hormonais de hipertensão intracraniana incluem a insuficiência hepática aguda, insuficiência renal, hipercarbia, crise hipertensiva aguda, síndrome hepatocerebral de Reye, trombose dos seios venosos cerebrais, insuficiência cardíaca direita, uma variedade de substâncias (incluindo o hormônio da tireoide como reposição em crianças, ácido all-*trans* retinoico, retinoides, tetraciclina e clordecona), toxicidade da vitamina A e supressão de corticosteroide.

Comentário: A remoção do agente instigador ou o tratamento do transtorno causal subjacente podem não ser suficientes para normalizar a pressão intracraniana elevada; um tratamento adicional é frequentemente necessário para aliviar a cefaleia e outros sintomas e, mais importante, para prevenir a perda visual.

7.1.3 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a transtorno cromossômico*

Descrição: Cefaleia nova, ou piora significativa de uma cefaleia pré-existente, causada por hipertensão intracraniana secundária a um transtorno cromossômico e acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos e/ou de neuroimagem tanto de hipertensão craniana como do transtorno cromossômico subjacente.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia nova, ou uma piora significativa¹ de uma cefaleia pré-existente, preenchendo os critérios para 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão liquórica* e o critério C abaixo
- B. A hipertensão intracraniana foi atribuída a um transtorno cromossômico²
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a hipertensão intracraniana, ou levou à sua descoberta

2. a cefaleia é aliviada pela redução da hipertensão intracraniana
 3. papiledema
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. “Piora significativa” implica em um aumento de duas ou mais vezes na frequência e/ou gravidade, de acordo com a regra geral sobre a distinção das cefaleias secundárias das primárias.
2. Os transtornos cromossômicos associados com hipertensão intracraniana incluem a síndrome de Turner e a síndrome de Down.

7.1.4 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia

Descrição: Cefaleia nova, ou piora significativa de uma cefaleia pré-existente, causada por hipertensão intracraniana secundária a hidrocefalia e acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos de pressão líquórica aumentada ou hidrocefalia.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia nova, ou piora significativa¹ de uma cefaleia pré-existente, preenchendo os critérios para 7.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão líquórica* e o critério C abaixo
- B. Hipertensão intracraniana foi atribuída à hidrocefalia
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se, ou piorou significativamente¹, em relação temporal com o desenvolvimento ou piora da pressão aumentada do LCR, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da hidrocefalia
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da hidrocefalia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. “Piora significativa” implica em um aumento de duas ou mais vezes na frequência e/ou gravidade, de acordo com a regra geral sobre a distinção das cefaleias secundárias das primárias.

Comentário: A hidrocefalia de pressão normal habitualmente não causa cefaleia; ocasionalmente é relatada cefaleia fraca, em peso.

7.2 Cefaleia atribuída a hipotensão líquórica

Descrição: Cefaleia ortostática causada por baixa pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR) (tanto espontânea como secundária), ou vazamento de LCR, habitualmente acompanhada por dor cervical, tinido, alterações auditivas, fotofobia e/ou náusea. Ela desaparece após a normalização da pressão líquórica ou a interrupção bem-sucedida do vazamento de LCR.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia¹ preenchendo o critério C
- B. Qualquer um dos ou ambos os seguintes:
 1. pressão baixa do líquido cefalorraquidiano (LCR) (<60 mm LCR)
 2. evidência de vazamento de LCR em exame de imagem²
- C. A cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a hipotensão líquórica ou com o vazamento de LCR, ou levou à sua descoberta³
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. A 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão líquórica* é habitualmente, mas não invariavelmente, ortostática. A cefaleia que piora significativamente logo após o indivíduo sentar-se ereto ou levantar-se e/ou melhora após ele deitar-se na horizontal é provavelmente causada por hipotensão líquórica, mas isto não pode ser considerado como um critério diagnóstico.
2. Imagem cerebral demonstrando queda do cérebro (*brain sagging*) ou realce paquimeningeo, ou imagens da coluna vertebral (por RM, TC ou mielografia de subtração digital) demonstrando LCR extradural.
3. A evidência de causalidade pode depender do início em relação temporal com a causa presumida, juntamente com a exclusão de outros diagnósticos.

7.2.1 Cefaleia pós-punção dural

Termo previamente utilizado: Cefaleia pós-punção lombar.

Descrição: Cefaleia que ocorre dentro de cinco dias após uma punção lombar, causada por vazamento de líquido cefalorraquidiano através da punção dural. Ela é habitualmente acompanhada por rigidez cervical e/ou sintomas auditivos subjetivos. Ela desaparece espontaneamente dentro de duas semanas ou após o fechamento do vazamento com um “emplastro” lombar (*lumbar patch*) epidural autólogo.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão líquórica* e o critério C (a seguir)

- B. Uma punção dural foi realizada
- C. A cefaleia desenvolveu-se dentro de cinco dias após a punção dural
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário:

1. Fatores de risco independentes para 7.2.1 *Cefaleia pós-punção dural* têm sido recentemente demonstrados: gênero feminino, idade entre 31 e 50 anos, histórico prévio de 7.2.1 *Cefaleia pós-punção dural* e orientação do bisel da agulha perpendicular ao eixo longitudinal da coluna espinhal no momento da punção dural.

7.2.2 Cefaleia por fístula liquórica

Descrição: Cefaleia ortostática que ocorre após um procedimento ou trauma que tenha causado um vazamento persistente de líquido cefalorraquidiano (LCR), resultando em pressão intracraniana reduzida. Ela desaparece após o fechamento bem-sucedido do vazamento de LCR.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão liquórica*, e o critério C abaixo
- B. Um procedimento foi realizado ou ocorreu um trauma, reconhecidamente capazes de, eventualmente, causar vazamento persistente de LCR (fístula liquórica)
- C. A cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o procedimento ou com o trauma
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea

Termos previamente utilizados: Cefaleia atribuída a hipotensão liquórica espontânea ou hipotensão intracraniana primária; cefaleia por baixo volume liquórico; cefaleia hipoliquorreica.

Descrição: Cefaleia ortostática causada por pressão reduzida do líquido cefalorraquidiano (LCR) de origem espontânea. Ela é habitualmente acompanhada por rigidez cervical e sintomas auditivos subjetivos. Ela desaparece após a normalização da pressão do LCR.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo os critérios para 7.2 *Cefaleia atribuída a hipotensão liquórica* e o critério C abaixo
- B. Ausência de procedimento ou trauma reconhecidamente capaz de causar vazamento de LCR¹
- C. A cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a hipotensão liquórica ou com o vazamento de LCR, ou levou à sua descoberta²
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. A 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea* não pode ser diagnosticada em um paciente que tenha sido submetido a uma punção dural no mês precedente.
2. A punção dural para medir diretamente a pressão do LCR não é necessária em pacientes com sinais positivos de vazamento na RM, como realce dural com contraste.

Comentários: O vazamento espontâneo de líquido cefalorraquidiano (LCR) tem sido associado a transtornos hereditários do tecido conjuntivo. Pacientes com vazamento liquórico devem ser avaliados para anormalidades vasculares ou do tecido conjuntivo.

Embora haja um componente postural claro na maioria dos casos de 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea*, ele pode não ser tão dramático ou imediato como em 7.2.1 *Cefaleia pós-punção dural*. Portanto, a 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea* pode ocorrer imediatamente ou dentro de alguns segundos após o indivíduo assumir a posição ortostática e desaparecer rapidamente (dentro de um minuto) após deitar-se na posição horizontal, lembrando a 7.2.1 *Cefaleia pós-punção dural*, ou pode apresentar uma resposta tardia à alteração postural, piorando depois de minutos ou horas na posição vertical e melhorando, mas não necessariamente desaparecendo, após minutos ou horas na posição horizontal. A natureza ortostática da cefaleia, no seu início, deve ser buscada ao se obter a história do paciente, visto que esta característica pode tornar-se muito menos óbvia ao longo do tempo.

Em pacientes com cefaleia ortostática típica e sem uma causa aparente, e após a exclusão da síndrome da taquicardia ortostática postural (POTS), é razoável na prática clínica a aplicação de um “emplastro” de sangue epidural (ESE) lombar autólogo. Enquanto os ESEs são frequentemente efetivos em vedar os vazamentos de LCR, a resposta a um ESE único pode não ser permanente, e o alívio completo dos sintomas pode não ser atingido até que dois ou mais ESEs tenham sido realizados. Entretanto, algum grau de melhora sustentada, durando mais do que alguns dias, é geralmente esperada. Em alguns casos, a melhora sustentada não pode ser atingida com ESEs direcionados ao local do vazamento e/ou ESEs lombares não direcionados, e uma intervenção cirúrgica pode fazer-se necessária.

Não está claro que todos os pacientes com 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea* possuem um vazamento de LCR ativo, apesar de um histórico persuasivo ou de sinais de imagem cerebral compatíveis com um vazamento de LCR. O transtorno subjacente pode ser baixo volume de LCR. Um histórico de aumento trivial na pressão intracraniana (p. ex. tosse vigorosa) é algumas vezes obtido.

A cefaleia postural tem sido relatada após o coito: tal cefaleia deve ser codificada como 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea*, porque é mais provavelmente devida a um vazamento de LCR.

7.3 Cefaleia atribuída a doença intracraniana inflamatória não infecciosa

Descrição: Cefaleia na presença de doença intracraniana inflamatória não infecciosa, habitualmente com pleocitose linfocítica no líquido cefalorraquidiano. Ela desaparece após a resolução do transtorno inflamatório.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma doença inflamatória não infecciosa, reconhecida previamente capaz de causar cefaleia, foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da doença inflamatória não infecciosa
 2. a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da doença inflamatória não infecciosa
 3. a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da doença inflamatória não infecciosa
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

7.3.1 Cefaleia atribuída a neurosarcoïdose

Descrição: Cefaleia causada por e associada a outros sintomas e sinais de neurosarcoïdose.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Neurosarcoïdose foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da neurosarcoïdose
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da neurosarcoïdose
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da neurosarcoïdose
 3. a cefaleia é acompanhada por uma ou mais paralisias de nervos cranianos
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Outras manifestações de neurosarcoïdose incluem meningite asséptica, lesões de nervos cranianos, lesão(ões) expansiva(s) intracraniana(s) na RM cerebral, lesões focais inflamatórias periventriculares e/ou lesões com efeito de massa e realce homogêneo em exame de RM do cérebro ou da medula, confirmadas através de biópsia como sendo granulomas não caseosos.

7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)

Descrição: Cefaleia causada por meningite asséptica, associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de irritação meníngea. Ela desaparece após a resolução da meningite.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Meningite asséptica foi diagnosticada através do exame do líquido cefalorraquidiano (LCR)¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da meningite asséptica, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da meningite asséptica
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da meningite asséptica
 3. a cefaleia é acompanhada por outros sintomas e/ou sinais clínicos de inflamação meníngea, incluindo rigidez cervical (meningismo) e/ou fotofobia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Em pacientes com meningite asséptica, o LCR mostra pleocitose linfocítica, proteínas levemente elevadas e glicose normal, na ausência de organismos infecciosos.

Comentário: A meningite asséptica pode ocorrer após a exposição a certas drogas, incluindo ibuprofeno ou outros AINEs, imunoglobulinas, penicilina ou trimetoprima e injeções e/ou insuflações intratecais.

7.3.3 Cefaleia atribuída a outra doença intracraniana inflamatória não infecciosa

Descrição: Cefaleia causada por – mas não geralmente um sintoma proeminente ou de apresentação de – qualquer uma de uma variedade de transtornos autoimunes, e associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos do transtorno causal. Ela desaparece após o tratamento bem-sucedido do transtorno autoimune.

CrITÉRIOS diagnÓSTICOS:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma doença inflamatória não infecciosa, reconhecida previamente capaz de causar cefaleia, que não uma das descritas acima, foi diagnosticada¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou mais dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da doença inflamatória não infecciosa

2. a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da doença inflamatória não infecciosa
 3. a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da doença inflamatória não infecciosa
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. A cefaleia pode ser causalmente associada a – mas não é habitualmente um sintoma proeminente ou de apresentação de – encefalomielite desmielinizante aguda (ADEM), lúpus eritematoso sistêmico (LES), síndrome de Behçet e outras síndromes autoimunes sistêmicas ou focais (p. ex. encefalite límbica).

7.3.4 Cefaleia atribuída a hipofisite linfocítica

Descrição: Cefaleia causada por hipofisite linfocítica, associada a aumento da hipófise e, em metade dos casos, a hiperprolactinemia. Ela desaparece após o tratamento bem-sucedido da hipofisite linfocítica.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Hipofisite linfocítica foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um ou mais dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da hipofisite linfocítica
 2. a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da hipofisite linfocítica
 3. a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da hipofisite linfocítica
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A hipofisite linfocítica está associada a aumento da hipófise e realce homogêneo do contraste na RM cerebral. É acompanhada por hiperprolactinemia em 50% dos casos, ou, em 20% dos casos, por autoanticorpos contra a proteína do citosol hipofisário.

O transtorno desenvolve-se tipicamente ao fim da gestação ou durante o período pós-parto, mas também pode ocorrer em homens.

7.3.5 Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)

Termos previamente utilizados: Migrânea com pleocitose cerebrospinal; pseudomigrânea com pleocitose linfocítica.

Descrição: Episódios migrânea-símiles (tipicamente de um a doze), acompanhados por déficits neurológicos incluindo

hemiparestesia, hemiparesia e/ou disfasia, mas apenas raramente sintomas visuais positivos, durando várias horas. Há pleocitose linfocítica do líquido cefalorraquidiano. O transtorno desaparece espontaneamente dentro de três meses.

Critérios diagnósticos:

- A. Episódios de cefaleia migrânea-símiles preenchendo os critérios B e C¹
- B. Ambos os seguintes:
 1. acompanhada ou brevemente precedida pelo início de ao menos um dos seguintes déficits neurológicos transitórios, durando > 4 horas
 - a) hemiparestesia
 - b) disfasia
 - c) hemiparesia
 2. associada a pleocitose linfocítica do líquido cefalorraquidiano (LCR) (>15 leucócitos por μl), com estudos etiológicos negativos
- C. Evidência de causalidade demonstrada por um dos ou ambos os seguintes:
 1. a cefaleia e os déficits neurológicos transitórios desenvolveram-se ou pioraram significativamente em relação temporal com o início ou com a piora da pleocitose linfocítica do LCR, ou levaram à sua descoberta
 2. a cefaleia e os déficits neurológicos transitórios melhoraram significativamente em paralelo com a melhora da pleocitose linfocítica do LCR
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.²

Notas:

1. A maioria dos pacientes com essa síndrome não têm histórico prévio de migrânea.
2. Outros diagnósticos que podem compartilhar algumas de suas características clínicas incluem a 1.2.3 *Migrânea hemiplégica*, embora as mutações do gene *CACNA1A*, causas da 1.2.3.1.1 *Migrânea hemiplégica familiar tipo 1 (FHMI)*, foram excluídos em vários pacientes com 7.3.5 *Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)*. Também a ser excluídos estão a neuroborreliose, neurosífilis, neurobrucelose, micoplasma, aracnoidite granulomatosa e neoplásica, encefalite e vasculite do SNC.

Comentários: O quadro clínico de 7.3.5 *Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)* é de 1-12 episódios distintos de déficits neurológicos transitórios acompanhados ou seguidos por cefaleia moderada a forte. A maioria dos episódios dura horas, mas alguns podem durar mais de 24 horas. As manifestações neurológicas incluem sintomas sensoriais em cerca de três quartos dos casos, afasia em dois terços e déficits motores em pouco mais da metade. Sintomas visuais similares aos de uma aura migranosa são relativamente incomuns (menos de 20% dos casos). A síndrome desaparece dentro de três meses.

Além da linfocitose líquórica (até 760 células/ μ l), há hiperproteinorraquia (até 250 mg/dl) em mais de 90% dos casos e hipertensão líquórica (até 400 mm de LCR) em mais de 50% dos casos. A presença de um pródromo viral em ao menos um quarto dos casos levantou a possibilidade de patogênese autoimune na 7.3.5 *Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)*. Uma descrição recente de anticorpos para uma subunidade do canal de cálcio voltagem-dependente tipo T CACNA1H, no soro de dois pacientes com esse transtorno, corrobora essa visão.

O papiledema está ocasionalmente presente. Exames de TC e RM de rotina (com ou sem contraste intravenoso) e angiografia são invariavelmente normais quando realizados no período interictal, mas os exames de imagem realizados durante um episódio podem demonstrar atraso da perfusão cerebral, sem aumento das alterações na imagem ponderada em difusão, e estreitamento de artérias cerebrais. Além disso, edema da substância cinzenta e realce dos sulcos foram descritos em um único paciente. Os estudos microbiológicos têm sido uniformemente normais. Os exames de eletroencefalografia (EEG) e de tomografia computadorizada por emissão de fóton único (SPECT) podem mostrar áreas anormais localizadas, consistentes com os déficits neurológicos focais.

7.4 Cefaleia atribuída a neoplasia intracraniana

Descrição: Cefaleia causada por neoplasia intracraniana.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Neoplasia intracraniana foi diagnosticada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos um dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a neoplasia intracraniana, ou levou à sua descoberta
 2. a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da neoplasia intracraniana
 3. a cefaleia melhorou, significativamente, em relação temporal com o tratamento bem-sucedido da neoplasia intracraniana
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

7.4.1 Cefaleia atribuída a neoplasma intracraniano

Descrição: Cefaleia causada por um ou mais tumores intracranianos com efeito de massa.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um neoplasma intracraniano, com efeito de massa, foi demonstrado

- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento do neoplasma, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora do neoplasma
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em relação temporal com o tratamento bem-sucedido do neoplasma
 3. a cefaleia possui ao menos uma das quatro seguintes características:
 - a) progressiva
 - b) piora pela manhã e/ou no decúbito
 - c) agravada por manobras do tipo Valsalva
 - d) acompanhada por náusea e/ou vômito
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A prevalência da cefaleia em pacientes com tumores intracranianos varia de 32% a 71%. A probabilidade de cefaleia é maior nos pacientes jovens (incluindo as crianças), naqueles com um histórico de cefaleia primária, e com o rápido crescimento do tumor ou localização na fossa posterior ou na linha média. Um baixo limiar para investigação é sugerido em qualquer pacientes com histórico atual ou prévio de câncer.

Não há características patognomônicas da 7.4.1 *Cefaleia atribuída a neoplasma intracraniano*, embora a progressão ou deterioração seja um ponto-chave. Os outros sintomas sugestivos (forte, pior pela manhã e associação a náusea e vômito) não são uma tríade clássica; eles são mais prováveis no contexto da hipertensão intracraniana e com tumores da fossa posterior.

A cefaleia não é necessariamente ipsilateral ao tumor. Massas adjacentes ao crânio ou à dura-máter tendem a ser mais associadas a cefaleias ipsilaterais, mas a hipertensão intracraniana produz uma cefaleia mais difusa. A cefaleia causada por um tumor cerebral raramente permanece como sintoma único: a cefaleia isolada ocorre em 2-16% dos pacientes, porém os déficits neurológicos e as crises epiléticas são comuns.

7.4.1.1 Cefaleia atribuída a cisto coloide do terceiro ventrículo

Descrição: Cefaleia causada por um cisto coloide do terceiro ventrículo, apresentando-se muito caracteristicamente na forma de crises recorrentes com início em trovoada, frequentemente desencadeadas por mudança postural ou por manobra do tipo Valsalva e associada a redução do nível ou perda da consciência.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Cisto coloide do terceiro ventrículo foi demonstrado

- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento do cisto colóide, ou levou à sua descoberta
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia é recorrente, com início em trovoadas e acompanhada por redução do nível ou perda da consciência
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, ou desapareceu, em relação temporal com o tratamento bem-sucedido do cisto colóide
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A vasta maioria dos cistos colóides do terceiro ventrículo são descobertos incidentalmente, tendo sido assintomáticos. Não obstante, sua posição imediatamente adjacente ao forâmen de Monro pode, ocasionalmente, resultar em uma hidrocefalia obstrutiva repentina, causando cefaleia com início em trovoadas e redução do nível ou perda da consciência. Essa apresentação altamente característica deve levar ao rápido diagnóstico.

7.4.1.1 Cefaleia atribuída a cisto colóide do terceiro ventrículo sinaliza uma emergência que põe em risco a vida do paciente.

7.4.2 Cefaleia atribuída a meningite carcinomatosa

Descrição: Cefaleia causada por meningite carcinomatosa, habitualmente acompanhada por sinais de encefalopatia e/ou paralisias de nervos cranianos.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Meningite carcinomatosa (na presença de neoplasia sistêmica reconhecidamente associada a meningite carcinomatosa) foi demonstrada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento da meningite carcinomatosa
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da meningite carcinomatosa
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da meningite carcinomatosa
 3. a cefaleia está associada a paralisias de nervos cranianos e/ou encefalopatia
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

7.4.3 Cefaleia atribuída a hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária

Descrição: Cefaleia causada por um adenoma hipofisário e por hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária, habitualmente acompanhada por transtorno da regulação da temperatura, estado emocional anormal e/ou sede ou apetite alterados. Ela desaparece depois do tratamento bem-sucedido do transtorno subjacente.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária associada a adenoma hipofisário foi demonstrada¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o início da hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia piorou, significativamente, em paralelo com a piora da hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora da hiper ou hipossecreção hipotalâmica ou hipofisária
 3. a cefaleia está associada a ao menos um dos seguintes:
 - a) transtorno da regulação da temperatura
 - b) estado emocional anormal
 - c) sede e/ou apetite alterados
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Nota:

1. Incluindo a hipersecreção de prolactina, hormônio do crescimento (GH) e/ou hormônio adrenocorticotrófico (ACTH).

7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal

Descrição: Cefaleia sentida tanto em postura ereta como em decúbito, causada por e ocorrendo dentro de quatro dias após uma injeção intratecal e desaparecendo dentro de 14 dias.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Uma injeção intratecal foi administrada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de quatro dias após a injeção intratecal¹
 2. a cefaleia melhorou, significativamente, dentro de 14 dias após a injeção intratecal²
 3. sinais de irritação meníngea

D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Notas:

1. A cefaleia habitualmente desenvolve-se dentro de quatro dias após a injeção intratecal e está presente em ambas as posturas, ereta e em decúbito.
2. Quando a cefaleia persiste por mais de 14 dias, diagnósticos alternativos devem ser considerados, tais como 7.2.2 *Cefaleia por fistula líquórica*, meningite ou doença leptomenígea.

7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica

Codificada em outro local: Quando a cefaleia migrânea-símile – ou outra – e epilepsia são ambas partes de um transtorno cerebral específico (p. ex. MELAS), a cefaleia é codificada para aquele transtorno. Quando uma crise epiléptica ocorre durante ou imediatamente após uma aura de migrânea, ela é codificada como 1.4.4 *Crise epiléptica desencadeada por aura migranosa*.

Descrição: Cefaleia causada por uma crise epiléptica, ocorrendo durante e/ou após a crise e desaparecendo espontaneamente dentro de horas ou de até três dias.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. O paciente está apresentando ou apresentou recentemente uma crise epiléptica
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se simultaneamente ao logo após o início da crise epiléptica
 2. a cefaleia desapareceu espontaneamente após o término da crise epiléptica
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: Relatos bem documentados apoiam o reconhecimento dos subtipos 7.6.1 *Cefaleia epiléptica ictal* e 7.6.2 *Cefaleia pós-ictal*, de acordo com a sua associação temporal à crise epiléptica.

Uma cefaleia pré-ictal também tem sido descrita. Em um pequeno estudo de 11 pacientes com epilepsia focal intratável, uma cefaleia frontotemporal foi ipsilateral ao foco em nove pacientes com epilepsia do lobo temporal (ELT) e contralateral em um paciente com ELT e um com epilepsia do lobo frontal. São necessários mais estudos para estabelecer a existência da cefaleia pré-ictal e para determinar a sua prevalência e as suas características clínicas em pacientes com epilepsia parcial e generalizada. A cefaleia pré-ictal também deve ser distinguida da 1.4.4 *Crise epiléptica desencadeada por aura migranosa*.

7.6.1 Cefaleia epiléptica ictal

Termo previamente utilizado: Cefaleia ictal.

Descrição: Cefaleia causada por e ocorrendo durante uma crise epiléptica parcial, ipsilateral à descarga epiléptica e desaparecendo imediatamente ou logo após o término da crise.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. O paciente está apresentando uma crise epiléptica parcial
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se simultaneamente ao início da crise parcial
 2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia é ipsilateral à descarga ictal
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, ou desapareceu imediatamente após o término da crise parcial
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentários: A 7.6.1 *Cefaleia epiléptica ictal* pode ser seguida por outras manifestações epilépticas (motoras, sensoriais ou autonômicas).

Esta condição deve ser diferenciada da cefaleia epiléptica ictal “pura” ou “isolada” ocorrendo como a manifestação epiléptica única e exigindo um diagnóstico diferencial de outros tipos de cefaleia.

A “hemisíndrome epiléptica” (se confirmada sua existência) é uma rara variante de 7.6.1 *Cefaleia epiléptica ictal* caracterizada por localização ipsilateral à cefaleia e paroxismos ictais no EEG.

7.6.2 Cefaleia pós-ictal

Descrição: Cefaleia causada por e ocorrendo dentro de três horas após uma crise epiléptica, e desaparecendo espontaneamente dentro de 72 horas após o término da crise.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. O paciente apresentou recentemente uma crise epiléptica parcial ou generalizada
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ambos os seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se dentro de três horas após o término da crise epiléptica
 2. a cefaleia desapareceu dentro de 72 horas após o término da crise epiléptica
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Comentário: A 7.6.2 *Cefaleia pós-ictal* ocorre em mais de 40% dos pacientes que apresentam tanto epilepsia do lobo

temporal como epilepsia do lobo frontal, e em até 60% dos pacientes com epilepsia do lobo occipital. Ela ocorre mais frequentemente após crises tônico-clônicas generalizadas do que após outros tipos de crises.

7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)

Descrição: Cefaleia causada por malformação de Chiari tipo I, habitualmente occipital ou suboccipital, de curta duração (menos de 5 minutos) e provocada por tosse ou outras manobras do tipo Valsalva. Ela desaparece após o tratamento bem-sucedido da malformação de Chiari.

Critérios diagnósticos:

- A. Cefaleia preenchendo o critério C
- B. Malformação de Chiari tipo I (CM1) foi demonstrada¹
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com a CM1 ou levou à sua descoberta
 - b) a cefaleia desapareceu dentro de três meses após o tratamento bem-sucedido da CM1
 2. a cefaleia apresenta uma ou mais das três seguintes características:
 - a) precipitada por tosse ou outra manobra do tipo Valsalva
 - b) localização occipital ou suboccipital
 - c) duração < 5 minutos
 3. a cefaleia está associada a outros sintomas e/ou sinais clínicos de disfunção do tronco cerebral, cerebelar, dos nervos cranianos inferiores e/ou da medula espinhal cervical²
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.³

Notas:

1. O diagnóstico de malformação de Chiari tipo I (CM1) por RM requer um rebaixamento caudal das tonsilas cerebelares de 5 mm ou um rebaixamento caudal das tonsilas cerebelares de 3 mm somado à ocupação excessiva (*crowding*) do espaço subaracnóideo na junção cranio-cervical, como evidenciado pela compressão dos espaços liquóricos posteriores e laterais ao cerebelo, ou pela altura reduzida da região supra-occipital, ou pela inclinação aumentada do tentório, ou pela angulação do bulbo.
2. Quase todos (95%) os pacientes com CM1 relatam uma constelação de cinco ou mais sintomas distintos.
3. Pacientes com pressão liquórica alterada, tanto aumentada como na hipertensão intracraniana idiopática (HII) como reduzida como na hipotensão intracraniana espontânea secundária a um vazamento de LCR, podem demonstrar evidência na RM de rebaixamento tonsilar secundário e CM1. Esses pacientes também podem

apresentar-se com cefaleia relacionada à tosse ou outra manobra do tipo Valsalva, e são corretamente codificados tanto como 7.1.1 *Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática* quanto como 7.2.3 *Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea*. Portanto, a pressão liquórica anormal deve ser excluída em todos os pacientes que se apresentam com cefaleia e CM1.

Comentários: A 7.7 *Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)* é com frequência descritivamente similar à 4.1 *Cefaleia primária da tosse*, com a exceção de, às vezes, ter duração mais longa (minutos no lugar de segundos).

Estudos de prevalência demonstraram herniação tonsilar de ao menos 5mm em 0,24-3,6% da população, com a prevalência decrescendo com o avançar da idade.

O contexto clínico da CM1 é importante, já que muitos destes pacientes podem ser assintomáticos. Existem dados conflitantes sobre o grau da herniação e a gravidade da cefaleia associada e o nível de incapacidade: os pacientes podem exibir sintomas “tipo Chiari” com herniação tonsilar cerebelar mínima, enquanto outros podem ser assintomáticos com grandes herniações.

Esses critérios para 7.7 *Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)* exigem validação: são necessários estudos prospectivos com desfechos cirúrgicos e não cirúrgicos de longo prazo. Enquanto isso, a rígida adesão tanto aos critérios clínicos como radiológicos é recomendada ao se considerar a intervenção cirúrgica, para evitar um procedimento desnecessário, com potencial de morbidade cirúrgica significativo. Dados atuais sugerem que, em pacientes cuidadosamente selecionados, cefaleias associadas à tosse, mais do que as cefaleias sem precipitantes do tipo Valsalva – e as cefaleias occipitais, mais do que as não occipitais – são responsivas à intervenção cirúrgica.

Novos dados que estão surgindo sugerem uma relação entre obesidade e probabilidade de cefaleia na CM1; este achado requer pesquisa adicional, especialmente sob o ponto de vista do tratamento.

7.8 Cefaleia atribuída a outro transtorno intracraniano não vascular

Descrição: Cefaleia causada por um transtorno intracraniano não vascular diferente dos descritos acima.

Critérios diagnósticos:

- A. Qualquer cefaleia preenchendo o critério C
- B. Um transtorno intracraniano não vascular reconhecida-mente capaz de causar cefaleia, diferente dos descritos acima, foi demonstrado
- C. Evidência de causalidade demonstrada por ao menos dois dos seguintes:
 1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o transtorno intracraniano não vascular

2. um dos ou ambos os seguintes:
 - a) a cefaleia desenvolveu-se, ou piorou significativamente, em paralelo com a piora do transtorno intracraniano não vascular
 - b) a cefaleia melhorou, significativamente, em paralelo com a melhora do transtorno intracraniano não vascular
 3. a cefaleia tem características típicas para o transtorno intracraniano não vascular
 4. existe outra evidência de causalidade
- D. Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3.

Bibliografia

7.1.1 Cefaleia atribuída a hipertensão intracraniana idiopática (HII)

- Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N Engl J Med* 2010; 363: 891–893.
- Corbett JJ and Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983; 33: 1386–1388.
- Fisayo A, Bruce BB, Newman NJ, et al. Overdiagnosis of idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2016; 86: 341–350.
- Friedman DI and Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004; 24: 138–145.
- Friedman DI, Liu G and Digre KB. Diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81: 1159–1165.
- Friedman DI, Quiros PA, Subramanian PS, et al. and the NORDIC IIHTT Study Group. Headache in idiopathic intracranial hypertension: findings from the Idiopathic Intracranial Hypertension Trial. *Headache* 2017; 57: 1195–1205.
- Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, et al. for the IIHTT Study Group. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: Clinical profile at baseline. *JAMA Neurol* 2014; 71: 693–701.
- Whiteley W, Al-Shahi R, Warlow CP, et al. CSF opening pressure: reference interval and the effect of body mass index. *Neurology* 2006; 67: 1690–1691.
- Yri HM and Jensen RH. Idiopathic intracranial hypertension: clinical nosography and field testing of the ICHD diagnostic criteria. A case-control study. *Cephalalgia* 2015; 35: 553–562.

7.2.1 Cefaleia pós-punção dural

- Amorim JA, Gomes de Barros MV and Valenca MM. Post-dural (post-lumbar) puncture headache: risk factors and clinical features. *Cephalalgia* 2012; 32: 916–923.
- Bezov D, Lipton RB and Ashina S. Post-dural puncture headache: part I diagnosis, epidemiology, etiology and pathophysiology. *Headache* 2010; 50: 1144–1152.

7.2.3 Cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea

- Mea E, Chiapparini L, Savoiaro M, et al. Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalalgia* 2009; 29: 418–422.
- Reinstein E, Pariani M, Bannykh S, et al. Connective tissue spectrum abnormalities associated with spontaneous cerebrospinal fluid leaks: a prospective study. *Eur J Hum Genet* 2013; 21: 386–390.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295: 2286–2296.
- Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, et al. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension: a perspective. *Headache* 2011; 51: 1442–1444.
- Schievink WI, Maya MM, Louy C, et al. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *Am J Neuroradiol* 2008; 29: 853–856.
- Schwedt TJ and Dodick DW. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 56–61.
- Wang YF, Fuh JL, Lirng JF, et al. Cerebrospinal fluid leakage and headache after lumbar puncture: a prospective non-invasive imaging study. *Brain* 2015; 138: 1492–1498.
- Wang YF, Lirng JF, Fuh JL, et al. Heavily T2-weighted MR myelography vs. CT myelography in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology* 2009; 73: 1892–1898.
- Wu JW, Hseu SS, Fuh JL, et al. Factors predicting response to the first epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. *Brain* 2017; 140: 344–352.

7.3.2 Cefaleia atribuída a meningite asséptica (não infecciosa)

- Holle D and Obermann M. Headache in drug-induced aseptic meningitis. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 29.
- Morís G and Garcia-Monco JC. The challenge of drug-induced aseptic meningitis. *JAMA Intern Med* 2014; 174: 1511–1512.

7.3.5 Síndrome da cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose do líquido cefalorraquidiano (HaNDL)

- Bartleson JD, Swanson JW and Whisnant JP. A migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981; 31: 1257–1262.
- Berg MJ and Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis. *Neurology* 1995; 45: 1648–1654.
- Chapman KM, Szczygielski BI, Toth C, et al. Pseudomigraine with lymphocytic pleocytosis: a calcium channelopathy? Clinical description of 10 cases and genetic analysis of the familial hemiplegic migraine gene CACNA1A. *Headache* 2003; 43: 892–895.
- Fuentes B, Diez Tejedor E, Pascual J, et al. Cerebral blood flow changes in pseudomigraine with pleocytosis analyzed by single photon emission computed tomography. A spreading depression mechanism? *Cephalalgia* 1998; 18: 570–573.
- Fumal A, Vandenheede M, Coppola G, et al. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lymphocytosis (HaNDL): electrophysiological findings suggesting a migrainous pathophysiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 754–758.

- Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, et al. Pseudomeningeal with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis: a report of fifty cases. *Brain* 1997; 120: 1105–1113.
- Kürtüncü M, Kaya D, Zuliani L, et al. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL). *Cephalalgia* 2013; 33: 123–129.
- Morrison DG, Phuah HK, Reddy AT, et al. Ophthalmologic involvement in the syndrome of headache, neurologic deficits, and cerebrospinal fluid lymphocytosis. *Ophthalmology* 2003; 110: 115–118.
- Parissis D, Ioannidis P, Balamoutsos G, et al. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011; 51: 1285–1288.
- 7.4.1 Cefaleia atribuída a neoplasma intracraniano**
- Dowman CE and Smith WA. Intracranial tumors: a review of one hundred verified cases. *Arch Neurol Psychiatry* 1928; 20: 1312–1329.
- Forsyth PA and Posner JB. Headaches in patients with brain tumors: a study of 111 patients. *Neurology* 1993; 43: 1678–1683.
- Hamilton W and Kernick D. Clinical features of primary brain tumours: a case-control study using electronic primary care records. *Br J Gen Pract* 2007; 57: 695–699.
- Iversen H, Strange P, Sommer W, et al. Brain tumour headache related to tumour size, and location. *Cephalalgia* 1987; 6(Suppl 7): 394–395.
- Kernick DP, Ahmed F, Bahra A, et al. Imaging patients with suspected brain tumour: guidance for primary care. *Br J Gen Pract* 2008; 58: 880–885.
- Kirby S. Headache and brain tumours. *Cephalalgia* 2010; 30: 387–388.
- Kunkle EC, Ray BS and Wolff HG. Studies on headache: The mechanisms and significance of the headache associated with brain tumor. *Bull N Y Acad Med* 1942; 18: 400–422.
- Lowry JK, Snyder JJ and Lowry PW. Brain tumors in the elderly: recent trends in a Minnesota cohort study. *Arch Neurol* 1998; 55: 922–928.
- Pfund Z, Szapáry L, Jászberényi O, et al. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999; 19: 787–790; discussion in Titus F. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999; 19: 765.
- Rossi LN and Vassella F. Headache in children with brain tumors. *Childs Nerv Syst* 1989; 5: 307–309.
- Schankin CJ, Ferrari U, Reinisch VM, et al. Characteristics of brain tumour-associated headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 904–911.
- Suwanwela N, Phanthumchinda K and Kaorophum S. Headache in brain tumor: a cross-sectional study. *Headache* 1994; 34: 435–438.
- Valentinis L, Tuniz F, Valent F, et al. Headache attributed to intracranial tumours: a prospective cohort study. *Cephalalgia* 2010; 30: 389–398.
- Vazquez-Barquero A, Ibanez FJ, Herrera S, et al. Isolated headache as the presenting clinical manifestation of intracranial tumors: a prospective study. *Cephalalgia* 1994; 14: 270–272.
- 7.4.1.1 Cefaleia atribuída a cisto colóide do terceiro ventrículo**
- Algin O, Ozmen E and Arslan H. Radiologic manifestations of colloid cysts: a pictorial essay. *Can Assoc Radiol J* 2013; 64: 56–60.
- Brostigen CS, Meling TR, Marthinsen PB, et al. Surgical management of colloid cyst of the third ventricle. *Acta Neurol Scand* 2016; 135: 484–487.
- Byard RW. Variable presentations of lethal colloid cysts. *J Forensic Sci* 2016; 61: 1538–1540.
- Diyora B, Nayak N, Kukreja S, et al. Hemorrhagic colloid cyst: case report and review of the literature. *Asian J Neurosurg* 2013; 8: 162–165.
- Jacob MK, Anand SK and George P. Colloid cyst of the third ventricle presenting with features of Terson’s syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2014; 21: 344–346.
- Kone L, Chaichana KL, Rincon-Torroella J, et al. The impact of surgical resection on headache disability and quality of life in patients with colloid cyst. *Cephalalgia* 2016; 37: 442–451.
- Lawrence JE, Nadarajah R, Treger TD, et al. Neuropsychiatric manifestations of colloid cysts: a review of the literature. *Psychiatr Danub* 2015; 27(Suppl 1): S315–320.
- Mortimer AM, Bradley MD, Stoodley NG, et al. Thunderclap headache: diagnostic considerations and neuroimaging features. *Clin Radiol* 2013; 68: e101–113.
- Ravnik J, Bunc G, Grcar A, et al. Colloid cysts of the third ventricle exhibit various clinical presentation: a review of three cases. *Bosn J Basic Med Sci* 2014; 14: 132–135.
- Ronne-Engström E and Popek E. Symptomatic colloid cysts in the third ventricle of monozygotic twins. *Ups J Med Sci* 2015; 120: 59–62.
- Yadav YR, Yadav N, Parihar V, et al. Management of colloid cyst of third ventricle. *Turk Neurosurg* 2015; 25: 362–371.
- 7.5 Cefaleia atribuída a injeção intratecal**
- Diener HC, Johansson U and Dodick DW. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder. *Handb Clin Neurol* 2010; 97: 547–587.
- Haché M, Swoboda KJ, Sethna N, et al. Intrathecal injections in children with spinal muscular atrophy: Nusinersen Clinical Trial Experience. *J Child Neurol* 2016; 31: 899–906.
- Obermann M, Holle D, Naegel S, et al. Headache attributable to nonvascular intracranial disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2011; 15: 314–323.
- Takagi K, Kato K and Kato Y. Treatment of mild traumatic brain injury by epidural saline and oxygen injection: report of two cases. *Acta Neurochir Suppl* 2013; 118: 293–296.
- 7.6 Cefaleia atribuída a crise epiléptica**
- Cianchetti C, Pruna D and Ledda MG. Epileptic seizures and headache/migraine: a review of types of association and terminology. *Seizure* 2013; 22: 679–685.
- Förderreuther S, Henkel A, Noachtar S, et al. Headache associated with epileptic seizures: epidemiology and clinical characteristics. *Headache* 2002; 42: 649–655.

- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Multi-centre study on post-ictal headache in patients with localization-related epilepsy. *Psychiatry Clin Neurosci* 2002; 53: 385–389.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. *Cephalalgia* 2004; 24: 23–28.
- Karaali-Savrun F, Göksan B, Yeni SN, et al. Seizure-related headache in patients with epilepsy. *Seizure* 2002; 11: 67–69.
- Kwan P, Man CBL, Leung H, et al. Headache in patients with epilepsy: a prospective incidence study. *Epilepsia* 2008; 49: 1099–1102.
- Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, et al. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42: 1176–1179.
- Schachter SC, Richman K, Loder E, et al. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995; 8: 41–43.
- Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S, et al. Postictal headache in South African adult patients with generalized epilepsy in a tertiary care setting: a cross-sectional study. *Cephalalgia* 2012; 30: 1495–1501.
- Schon F and Blau JN. Post-epileptic headache and migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1987; 50: 1148–1152.
- Syversten M, Helde G, Stovner LJ, et al. Headache add to the burden of epilepsy. *J Headache Pain* 2007; 8: 224–230.
- Yankovsky AE, Andermann F and Bernasconi A. Characteristics of headache associated with intractable partial epilepsy. *Epilepsia* 2005; 46: 1241–1245.
- 7.7 Cefaleia atribuída a malformação de Chiari tipo I (CM1)**
- Abu-Arafeh I and Campbell E. Headache, chiari malformation type I and treatment options. *Arch Dis Child* 2017; 102: 210–211.
- Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, et al. Incidence of cerebellar tonsillar ectopia in idiopathic intracranial hypertension: a mimic of the chiari I malformation. *Am J Neuroradiol* 2012; 33: 1901–1906.
- Banik R, Lin D and Miller NR. Prevalence of chiari I malformation and cerebellar ectopia in patients with pseudotumor cerebri. *J Neurol Sci* 2006; 247: 71–75.
- Batzdorf U, McArthur DL and Bentson JR. Surgical treatment of chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg* 2013; 118: 232–242.
- Beretta E, Vetrano IG, Curone M, et al. Chiari malformation-related headache: outcome after surgical treatment. *Neurol Sci* 2017; 38: 95–98.
- Chavez A, Roguski M, Killeen A, et al. Comparison of operative and non-operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with chiari I malformations. *J Clin Neurosci* 2014; 21: 2201–2206.
- Chen P-K, Fuh J-L and Wang S-J. Cough headache: a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079–1085.
- Curone M, Valentini LG, Vetrano I, et al. Chiari malformation type I-related headache: the importance of a multidisciplinary study. *Neurol Sci* 2017; 38: 91–93.
- Grazzi L and Usai S. Headache and Chiari malformation in young age: clinical aspects and differential diagnosis. *Neurol Sci* 2011; 32(Suppl 3): S299–S301.
- Kahn EN, Muraszko KM and Maher CO. Prevalence of chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am* 2015; 26: 501–507.
- Killeen A, Roguski M, Chavez A, et al. Non-operative outcomes in chiari I malformation patients. *J Clin Neurosci* 2015; 22: 133–138.
- Lam S, Auffinger B, Tormenti M, et al. The relationship between obesity and symptomatic chiari I malformation in the pediatric population. *J Pediatr Neurosci* 2015; 10: 321–325.
- Langridge B, Phillips E and Choi D. Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg* 2017; 104: 213–219.
- Mea E, Chiapparini L, Leone M, et al. Chronic daily headache in the adults: differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2011; 32(Suppl 3): S291–S294.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259–266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520–1524.
- Raza-Knight S, Mankad K, Prabhakar P, et al. Headache outcomes in children undergoing foramen magnum decompression for chiari I malformation. *Arch Dis Child* 2017; 102: 238–243.
- Toldo I, Tangari M, Mardari R, et al. Headache in children with chiari I malformation. *Headache* 2014; 54: 899–908.

14. Outras cefaleias

14.1 Cefaleia não classificada em outro local

14.2 Cefaleia não especificada

Introdução

Para tornar esta classificação completa existem, em casos apropriados, subcategorias para condições que preenchem todos os critérios para transtornos específicos, exceto um deles. Ainda assim pode haver cefaleias que não se encaixam em nenhum dos capítulos existentes, porque estão sendo descritas pela primeira vez, ou porque, simplesmente, não há informações suficientes disponíveis. Este capítulo é destinado a esses tipos ou subtipos de cefaleias.

14.1 Cefaleia não classificada em outro local

Termo previamente utilizado: Cefaleia não classificável.

Crítérios diagnósticos:

- A. Cefaleia com características peculiares sugerindo que é uma entidade diagnóstica única
- B. A cefaleia não preenche os critérios para qualquer das cefaleias descritas previamente.

Comentário: Diversas novas cefaleias foram descritas no período entre a primeira edição da *Classificação Internacional das Cefaleias* e esta terceira edição. Antecipa-se que há mais entidades ainda por serem descritas. Tais cefaleias, até que classificadas, devem ser codificadas como 14.1 *Cefaleia não classificada em outro local*.

14.2 Cefaleia não especificada

Termos previamente utilizados: Cefaleia não classificável.

Crítérios diagnósticos:

- A. A cefaleia está ou esteve presente
- B. Não há informação suficiente disponível para classificar a cefaleia em qualquer nível desta classificação.

Comentário: Também é perceptível que um diagnóstico deve ser feito em um grande número de pacientes onde muito pouca informação está disponível, permitindo somente afirmar que eles apresentam cefaleia, mas não qual tipo de cefaleia. Tais pacientes são codificados como 14.2 *Cefaleia não especificada*. Este código, no entanto, nunca deve ser utilizado como uma desculpa para não reunir informação detalhada sobre uma cefaleia, quando tal informação estiver disponível. Ele deve ser utilizado apenas em situações nas quais a informação não pode ser obtida porque o paciente está morto, incapacitado de comunicar-se ou indisponível.

Definição de termos

Alodinia: Sensação de desconforto ou dor (ver adiante) surgindo a partir de um estímulo que normalmente não seria suficiente para ter este efeito. Ela é diferente da hiperalgesia (ver adiante).

Anorexia: Falta de apetite e aversão por comida de intensidade leve.

Atribuído a: Este termo, na ICHD-3, descreve a relação entre uma cefaleia secundária (ver adiante) e o transtorno que se acredita ser o seu causador. É necessário o preenchimento de critérios estabelecendo um nível reconhecido de evidência de causalidade.

Aura: Sintomas precoces de uma crise de migrânea com aura, considerados como sendo manifestações de uma disfunção cerebral focal. A aura tipicamente dura 20-30 minutos e precede a cefaleia (ver adiante). Ver também: *Sintomas neurológicos focais*, *Sintomas premonitórios*, *Pródromo*, *Sintomas de alerta*.

Cefaleia nova: Qualquer tipo, subtipo ou subforma de cefaleia (ver anteriormente) da qual o paciente não sofria previamente.

Cefaleia primária (transtorno): Cefaleia, ou um transtorno de cefaleia, não causada por ou atribuída a outro transtorno. É distinguida do transtorno de cefaleia secundária (ver adiante).

Cefaleia secundária (transtorno): A cefaleia, ou um transtorno de cefaleia, causada por outro transtorno subjacente. Na ICHD-3, as cefaleias secundárias são *atribuídas ao transtorno causal*. As cefaleias secundárias são distinguidas das cefaleias primárias (ver anteriormente). Uma cefaleia secundária pode ter as características de uma cefaleia primária, mas ainda preencher os critérios de causalidade por outro transtorno.

Cefaleia: dor (ver adiante) localizada na cabeça, acima da linha orbitomeatal e/ou da linha nucal superior.

Cintilação: Alucinações visuais que são brilhantes e flutuam em intensidade, frequentemente a aproximadamente 8-10 ciclos/segundo. Elas são típicas da aura da migrânea (ver anteriormente).

Crise de cefaleia (ou dor): cefaleia (ou dor) (ver adiante) que se desenvolve, permanece em um certo nível por minutos, horas ou dias e diminui até desaparecer completamente.

Crise de cefaleia em salvas: Um episódio de dor contínua durando 15-180 minutos.

Crônico(a): Na terminologia da dor, *crônico* denota longa duração, especificamente por um período maior que três meses. Na terminologia da cefaleia, esse significado é mantido para as cefaleias secundárias (notadamente aquelas atribuídas a infecção), nas quais o próprio transtorno causador é crônico. Nesse uso, *crônico* diferencia-se de *persistente* (ver adiante). Para cefaleias primárias que são mais comumente episódicas (ver adiante), *crônico* é utilizado sempre que as crises de cefaleia (ver anteriormente) ocorrem em mais dias que não, por um período superior a três meses. As

cefaleias trigeminoautônômicas são a exceção: nesses transtornos, *crônico* não é utilizado até que o transtorno esteja sem remissão por mais de um ano.

Dias de cefaleia: Número de dias durante um período de observação (habitualmente um mês) afetado por cefaleia em qualquer parte ou durante o dia inteiro.

Dolorimento: Sensação aumentada de desconforto ou dor causada por pressão direta, como aquela aplicada durante a palpação.

Dor: De acordo com a definição da IASP: uma experiência sensorial e emocional desagradável associada a dano tecidual real ou potencial aos tecidos, ou descrita com as características de tais danos (ver também: *Dor neuropática*, *Dor neuropática central* e *Dor neuropática periférica*).

Dor facial: Dor abaixo da linha orbitomeatal, anterior ao pavilhão auricular e acima do pescoço.

Dor neuropática: Dor (ver anteriormente) causada por uma lesão ou doença do sistema nervoso somatossensorial central ou periférico.

Dor neuropática central: Dor (ver anteriormente) causada por lesão ou doença do sistema nervoso somatossensorial central (ver também *Dor neuropática*).

Dor neuropática periférica: Dor (ver anteriormente) causada por uma lesão ou doença do sistema nervoso somatossensorial periférico (veja também *Dor neuropática*).

Dor referida: Dor (ver anteriormente) percebida em uma área diferente daquela onde surge a nocicepção.

Duração da crise: O tempo decorrente do início ao término de uma crise de cefaleia (ou dor) (ver anteriormente) preenchendo os critérios para um tipo ou subtipo particular de cefaleia. Após crises de migrânea ou de cefaleia em salvas pode persistir uma cefaleia de baixa intensidade, não pulsátil e sem sintomas acompanhantes, porém essa não é parte da crise e não é incluída na sua duração. Se o paciente adormece durante uma crise e acorda aliviado, a duração é considerada até a hora do despertar. Se uma crise de migrânea é aliviada com sucesso por medicação, mas os sintomas recorrem dentro de 48 horas, isso pode representar uma recidiva da mesma crise ou uma nova crise. É necessário discernimento para fazer a distinção (ver também *Frequência das crises*).

Em pressão/em aperto: Dor (ver anteriormente) de caráter constante, frequentemente comparada a uma faixa apertada em torno da cabeça.

Episódico(a): Recorrendo e remetindo em um padrão de crises de cefaleia (ou dor) (ver anteriormente) regular ou irregular, de duração constante ou variável. Através do longo uso o termo adquiriu significado especial no contexto da *cefaleia em salvas episódica*, referindo-se à ocorrência de períodos de salvas (ver adiante) separados por períodos de remissão de salvas (ver adiante) mais do que a crises. Acepção semelhante tem sido adotada para a hemicrania paroxística e para as crises de cefaleia neuralgiforme unilateral breve.

Erro de refração (ou refrativo): Miopia, hipermetropia ou astigmatismo.

Escotoma: Perda de parte(s) do campo visual de um ou de ambos os olhos. Os escotomas podem ser absolutos (ausência de visão) ou relativos (visão obscurecida ou reduzida). Na migrânea, os escotomas são homônimos.

Espectro em fortificação: Distúrbio visual angulado, arqueado e de crescimento gradual, típico da aura visual migranosa, a qual pode ser colorida ou em preto e branco.

Estímulos pontuais: Estímulos aplicados a pontos discretos sobre a pele.

Estrabismo: Alinhamento anormal de um ou ambos os olhos.

Fenômenos entópticos realçados: Perturbações visuais que surgem da estrutura do próprio sistema visual, incluindo excessivas moscas volantes em ambos os olhos, fenômenos entópticos do campo azul excessivos (incontáveis pequenos pontos cinzas/brancos/pretos ou anéis surgindo no campo visual de ambos os olhos quando se olha para superfícies brilhantes homogêneas como o céu azul), autoiluminação do olho (ondas coloridas ou nuvens percebidas ao fechar os olhos no escuro) e ftopsia espontânea (*flashes* brilhantes de luz).

Fonofobia: Hipersensibilidade aos sons, mesmo em níveis normais, habitualmente levando à sua evitação.

Fotofobia: Hipersensibilidade à luz, mesmo em níveis normais, habitualmente levando à sua evitação.

Frequência das crises: A taxa de ocorrência das crises de cefaleia (ou dor) (ver anteriormente) por um período de tempo (habitualmente um mês). O alívio bem-sucedido de uma crise de migrânea com medicação pode ser seguido por recorrência dentro de 48 horas. O *Guidelines for Controlled Trials of Drugs in Migraine: Third Edition*, da Sociedade Internacional de Cefaleia, recomenda, como solução prática, especialmente para se diferenciar crises registradas em diário no mês precedente, contar como crises individuais somente aquelas separadas por ao menos 48 horas livres de dor.

Heteroforia: Estrabismo latente.

Heterotropia: Estrabismo manifesto.

Hiperalgisia: Percepção aumentada em resposta a um estímulo presumidamente doloroso. A hiperalgisia é diferente da alodinia (ver anteriormente), a qual surge de um estímulo não presumidamente doloroso.

Hipoalgisia: Percepção diminuída em resposta a um estímulo presumidamente doloroso.

Intensidade da dor: Nível de dor (ver adiante), habitualmente registrada em uma escala numérica de quatro pontos (0-3), equivalente a dor nula, fraca, moderada e forte, ou em uma escala analógica visual (comumente 10cm). Ela também pode ser registrada em uma escala de graduação verbal expressa nos termos das suas consequências funcionais: 0, sem dor; 1, dor fraca, não interfere com as atividades habituais; 2, dor moderada, inibe, mas não impede totalmente as atividades habituais; 3, dor forte, impede todas as atividades.

Lancinante: Caráter de dor (ver anteriormente) de curta duração, similar a um choque elétrico, ao longo da distribuição de uma raiz ou de um nervo.

Latejante: Sinônimo de pulsátil (ver adiante).

Linha em zigue-zague: sinônimo para espectro em fortificação (ver anteriormente).

Músculos pericranianos: Músculos cervicais e occipitais, músculos da mastigação, músculos faciais da mímica e da fala, e músculos da orelha interna (tensor do tímpano, estapédio).

Não suficientemente validado(a): De validade duvidosa como entidade diagnóstica, a julgar pela experiência dos membros do comitê de classificação e/ou pela controvérsia na literatura.

Neuralgia: Dor (ver anteriormente) na(s) distribuição(-ções) de um ou mais nervos, presumidamente devida a uma disfunção ou lesão daquelas estruturas neurais. O uso corriqueiro tem implicado uma qualidade paroxística ou lancinante (ver anteriormente), porém o termo *neuralgia* não deve ser reservado para dores paroxísticas.

Neurite: Um caso especial de neuropatia (ver adiante); o termo é reservado agora a processos inflamatórios que afetam os nervos.

Neuroimagem: Tomografia computadorizada (TC), imagem por ressonância magnética (RM), tomografia por emissão de pósitrons (PET), tomografia computadorizada por emissão de fóton único (SPECT) ou cintilografia, incluindo modalidades funcionais, quando aplicáveis, habitualmente do encéfalo.

Neuropatia: Um transtorno funcional ou alteração patológica em um ou mais nervos (em um nervo: mononeuropatia; em vários nervos: mononeuropatia múltipla; quando difusa e bilateral: polineuropatia). O termo *neuropatia* não tem a intenção de cobrir neurapraxia, neurotose, axonotose, secção de um nervo, distúrbios de um nervo causados por impacto transitório, como uma pancada; estiramento ou descarga epiléptica (o termo *neurogênica* aplica-se à dor atribuída a tais perturbações temporárias).

Nictalopia: Visão noturna prejudicada.

Palinopsia: Perturbações visuais na forma de pós-imagens e/ou imagens fantasmas de objetos em movimento (para se diferenciar de *pós-imagens retinianas*, as quais ocorrem, em cor complementar, após fixar uma imagem de alto contraste).

Período de remissão de salvas: O período de tempo durante o qual as crises param de ocorrer espontaneamente e não podem ser induzidas por álcool ou nitroglicerina. Para ser considerada uma remissão, o período livre de crises deve ser maior que três meses.

Período de salva: O período de tempo durante o qual as crises de cefaleia em salvas ocorrem de forma regular e ao menos uma vez em dias alternados (também chamado de *crise de salvas*).

Período refratário: O período de tempo após a resolução de uma crise de dor (ver anteriormente) durante o qual uma crise adicional não pode ser desencadeada.

Persistente: Esse termo, utilizado no contexto de determinadas cefaleias secundárias, descreve a cefaleia, ini-

cialmente aguda e causada por outro transtorno, que não desaparece dentro de um intervalo de tempo especificado (habitualmente três meses) depois que o transtorno desapareceu. Em muitos desses casos, a cefaleia é reconhecida como um subtipo ou subforma distinta, com evidência de causalidade dependendo do preenchimento precoce dos critérios para o diagnóstico do tipo agudo, e da persistência da mesma cefaleia.

Pontada de dor: Dor (ver anteriormente) súbita durando um minuto ou menos (habitualmente um segundo ou menos).

“Pós-dromo”: Uma fase sintomática, durando até 48 horas, depois da resolução da dor nas crises de migrânea com ou sem aura. Entre os sintomas “posdrômicos” frequentes estão sentir-se cansado ou exausto, dificuldade de concentração e rigidez cervical.

Pródromo: Uma fase sintomática, durando até 48 horas, ocorrendo antes do início da dor, na migrânea sem aura, ou antes da aura, na migrânea com aura. Entre os sintomas prodrômicos comuns estão a fadiga, o humor exaltado ou deprimido, fome inusitada e ânsia (*craving*, “fissura”) por determinados alimentos.

Pulsátil: Caracterizado por intensificações rítmicas em sincronia com os batimentos cardíacos; latejante.

Região nugal: Aspecto dorsal (posterior) da porção superior do pescoço, incluindo a região de inserção dos músculos cervicais no crânio.

Relação temporal estreita: Esse termo descreve a relação entre um transtorno orgânico e a cefaleia. Relações temporais específicas podem ser conhecidas para transtornos de início agudo onde a relação causa-efeito é provável, mas frequentemente não foram suficientemente estudadas. Para transtornos crônicos, tanto a relação temporal como a causalidade são frequentemente muito difíceis de determinar.

Resolução: Remissão completa de todos os sintomas e de outras evidências clínicas de doença ou de um processo de doença (tal como uma crise de cefaleia [ver anteriormente]).

Sintomas acompanhantes: Sintomas que tipicamente acompanham, em vez de preceder ou seguir, a cefaleia. Na migrânea, por exemplo, os sintomas de acompanhamento

mais frequentes são a náusea, os vômitos, a fotofobia e a fonofobia.

Sintomas de aviso: Termo utilizado previamente tanto para a aura (ver anteriormente) como para os sintomas premonitórios (ver adiante), sendo, portanto, ambíguo. Não deve ser utilizado.

Sintomas neurológicos focais: Sintomas de um distúrbio encefálico focal (habitualmente cerebral), tais como os que ocorrem na aura de migrânea (ver anteriormente).

Sintomas premonitórios: Esse termo tem sido utilizado com diferentes significados, frequentemente como um sinônimo de *pródromo* (ver anteriormente) mas também, de forma menos específica e algo ambígua, para uma variedade de sintomas que se acredita que prenunciam (mas são possivelmente a fase inicial de) uma crise de migrânea. É melhor que o termo seja evitado.

Substância: Qualquer dos seguintes: substâncias químicas orgânicas ou inorgânicas; alimento ou aditivo; bebida alcoólica; gás ou vapor; droga, medicamento ou substância herbácea, animal ou outra substância administrada com intuito medicinal, embora não licenciada como um produto medicinal.

Supressão: Interrupção do uso de ou da exposição - com duração de semanas ou meses - a um medicamento ou outra substância. O termo engloba, mas não se limita a, a supressão terapêutica (cessação) da medicação no contexto da cefaleia por uso excessivo de medicamentos.

Termo previamente utilizado: Um termo diagnóstico que foi utilizado previamente com significado similar ou idêntico ao termo classificado ou é incluído dentro desse. Os termos utilizados previamente são muitas vezes ambíguos e/ou têm sido empregados diferentemente em diferentes países.

Unilateral: No lado direito ou esquerdo, não cruzando a linha média. A cefaleia unilateral não necessariamente envolve todo o lado direito ou esquerdo da cabeça, mas pode ser apenas frontal, temporal ou occipital. Quando usado para distúrbios sensoriais ou motores da aura migranosa, o termo inclui hemidistribuição completa ou parcial.

Vasoespasma: constrição de artéria ou arteríolas em grau suficiente para reduzir a perfusão tissular.

- 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**

Apêndice

Capítulos em produção