

# Cefaleia em salvas: uma cefaleia desafiante

## *Cluster headache: a challenging headache*

Cinthia Francesca Barra Rocha<sup>1</sup>, Kézia Betânia da Silva<sup>1</sup>, Rafael Mattos Tavares<sup>1</sup>,  
Ariovaldo Alberto da Silva Junior<sup>2</sup>, Rodrigo Santiago Gomez<sup>2</sup>, Antônio Lúcio Teixeira<sup>2</sup>

DOI: 10.5935/2238-3182.20140014

### RESUMO

**Introdução:** a cefaleia em salvas (CS) é um subtipo de cefaleia primária caracterizado por crises de dor entre 15 e 180 minutos diárias por semanas a meses, geralmente intercalados por períodos de remissão. As crises algícas são muito intensas, de localização orbital ou periorbital, associadas à sintomatologia de disfunção autonômica. Apesar de sua singular apresentação clínica, a CS permanece afecção pouco reconhecida e subdiagnosticada. **Objetivos:** descrever e discutir os desafios diagnósticos e terapêuticos da CS a partir de casos clínicos. **Material e método:** trata-se de uma série de cinco casos de CS em acompanhamento clínico. **Resultados:** dos 467 pacientes assistidos em ambulatório neurológico, cinco possuíam diagnóstico de CS, correspondendo a 1,07% do total. A apresentação clínica variou pouco em relação à descrição da literatura, com predomínio em homens e da forma episódica, além de haver grande latência entre seu surgimento e o diagnóstico. **Conclusão:** mesmo em centro terciário de atendimento neurológico, o número de pacientes diagnosticados é pequeno, colaborando para o desconhecimento a respeito da CS, o que contribui para o seu atraso diagnóstico e tratamento específico.

**Palavras-chave:** Cefaleia/diagnóstico; Cefaleia/terapia; Cefaleia Histamínica/ diagnóstico; Cefaleia Histamínica/terapia; Carbonato de Lítio.

### ABSTRACT

**Introduction:** cluster headaches (CS) are a subtype of primary headache disorder characterized by daily pain attacks of 15-180 minutes for weeks to months, usually interspersed with periods of remission. Painful crises are very intense, of periorbital or orbital location, associated with symptoms of autonomic dysfunction. Despite its unique clinical presentation, CS remains under-recognized and underdiagnosed. **Objectives:** To describe and discuss the diagnostic and therapeutic challenges of CS based on clinical cases. **Methods:** this is a series of five cases of CS under clinical monitoring. **Results:** Of the 467 patients treated at the neurological clinic five had a diagnosis of CS, corresponding to 1.07% of the total. The clinical presentation varied little in relation to the description in the literature; it affected predominantly men, episodically. Time elapsed between onset and diagnosis was usually long. **Conclusion:** Even in a tertiary care neurological center, the number of diagnosed patients is small, which reflects on ignorance about CS and contributes to late diagnosis and lack of specific treatment.

**Key words:** Headache/diagnosis; Headache/therapy; Cluster Headache/diagnosis; Cluster Headache/therapy; Lithium Carbonate.

### INTRODUÇÃO

A cefaleia em salvas (CS) é forma incomum de cefaleia primária, caracterizada por episódios de dor muito forte, geralmente localizada nas regiões orbital, periorbital ou

<sup>1</sup> Acadêmica do Curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG. Belo Horizonte, MG – Brasil.

<sup>2</sup> Médico neurologista. Serviço de Neurologia do Hospital das Clínicas da UFMG. Belo Horizonte, MG – Brasil.

Recebido em: 04/06/2013

Aprovado em: 25/11/2013

Instituição:

Hospital das Clínicas da UFMG  
Belo Horizonte, MG – Brasil

Autor correspondente:

Antonio Lúcio Teixeira  
E-mail: altexr@gmail.com

temporal, com duração entre 15 e 180 minutos, com frequência que varia de uma crise em dias alternados até oito episódios diários. São referidas, em média, três crises diárias, que tendem a ocorrer no mesmo horário, seguindo um padrão circadiano. Associam-se sempre a pelo menos uma sintomatologia de disfunção autonômica, que pode ser: hiperemia conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal, rinorreia, sudorese facial, miose, ptose e/ou edema palpebral, sempre ipsilaterais à dor.<sup>1</sup> As crises de cefaleia ocorrem em surtos ou salvas (daí o nome em inglês de “*cluster headache*”) com duração de semanas a meses, geralmente intercalados por períodos de remissão superior a um mês.<sup>1</sup>

Acomete quatro homens para uma mulher<sup>2</sup> e na maioria das vezes o primeiro surto ocorre entre os 20 e 30 anos de idade. Fatores como consumo de álcool, mudanças climáticas, odores e luzes fortes são descritos como possíveis desencadeadores das crises.<sup>3</sup>

Este trabalho objetiva mostrar que a CS, mesmo com sua singular apresentação clínica, pode representar um desafio para os clínicos e um fardo para os pacientes que, em sua maioria, levam anos para serem diagnosticados e tratados adequadamente. São apresentadas as principais características clínicas dos pacientes com CS em acompanhamento no Ambulatório de Cefaleias (AMBCEF) do Hospital das Clínicas (HC) da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), além de relato de um caso que ilustra especificamente os desafios diagnósticos e terapêuticos na CS.

## MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de estudo descritivo e transversal que incluiu cinco pacientes com o diagnóstico de CS acompanhados no AMBCEF-UFMG entre janeiro e agosto de 2012. O atendimento nesse centro terciário é realizado por neurologistas, psiquiatras, dentistas e nutricionistas, tendo como público-alvo indivíduos com mais de 12 anos de idade. O encaminhamento é realizado por médicos do Pronto-Atendimento, do Serviço de Neurologia e de outros serviços do Hospital das Clínicas da UFMG.

As consultas no AMBCEF-UFMG baseiam-se em abordagem semiestruturada, envolvendo entrevista e exame clínico-neurológico. Após cada atendimento, a equipe de neurologistas discute o diagnóstico, que é estabelecido conforme os critérios da Classificação Internacional das Cefaleias (2004)<sup>1</sup>, e as estratégias terapêuticas. Após essa avaliação, os pacientes são

atendidos pela equipe multiprofissional, que atualiza as diretrizes terapêuticas.

Este trabalho integra projeto de pesquisa previamente aprovado no COEP-UFMG 0500.0.203.000-10.

## RESULTADOS

Até agosto de 2012, 467 pacientes eram acompanhados regularmente pelo AMBCEF-UFMG. Destes, cinco tiveram o diagnóstico estabelecido de CS, o que representa 1,07% do total (Tabela 1). A relação homem/mulher foi de 1,5:1 e a idade de início da sintomatologia variou de 14 a 71 anos. O intervalo de tempo entre o início da sintomatologia e o estabelecimento do diagnóstico foi, em média, de nove anos.

A CS evoluiu em dois e três casos sem (forma crônica) e com (forma episódica) período de remissão entre as “salvas” de dor, respectivamente. Os períodos de remissão variaram de três a oito meses e os de crise entre três semanas a três meses.

A frequência diária de episódios de cefaleia variou de um a quatro, sendo a duração de 30 a 90 minutos. A localização da dor predominou no lado esquerdo e nas regiões orbital e supraorbital. Em um dos pacientes os episódios de dor e sintomatologia autonômica alternaram os lados da face, mas com predominância esquerda.

Em relação aos sintomas autonômicos, todos eram ipsilaterais à localização da dor, sendo que a hiperemia conjuntival e o lacrimejamento estiveram presentes em todos os casos. Congestão nasal e ptose palpebral foram também frequentes, enquanto rinorreia, sudorese facial e miose foram menos comuns. Destaca-se ainda a agitação ou inquietação psicomotora durante as crises, presente em quatro dos pacientes.

Todos os pacientes relataram automedicação analgésica, sem impacto significativo sobre a cefaleia; dois conseguiram abortar as crises com oxigenoterapia; e a profilaxia foi obtida em quatro com verapamil e em um com carbonato de lítio.

## RELATO DE CASO

Trata-se de paciente masculino, procedente de Belo Horizonte. Aos 71 anos, ele apresentou intensa crise algica na região orbital esquerda associada a hiperemia conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal e ptose palpebral ipsilaterais. As crises eram diárias, de 2 em 2 horas, e duravam 30 a 60 minutos, e de maneira contínua.

**Tabela 1** - Dados clínicos de pacientes com o diagnóstico de cefaleia em salvas acompanhados no Ambulatório de Cefaleias do Serviço de Neurologia do Hospital das Clínicas da UFMG

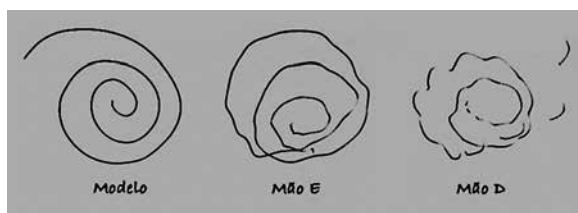
	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5
Idade (anos)	32	36	79	55	72
Sexo	M	F	M	F	M
Idade de início dos sintomas	14	11	71	50	68
Idade ao diagnóstico (anos)	26	24	79	55	69
Intervalo de tempo †	12	13	8	5	1
Localização da dor	Orbitária Supra-orbitária Temporal	Orbitária Temporal Frontal	Orbitária Supra-orbitária	Orbitária	Retro-orbitária
Lado acometido	E	E	E	E – predominante D – ocasional	E
Duração das crises ‡	90 min	60min	30min	60min	40-60min
Frequência das crises	2x/dia	1-6x/dia	2-3x/dia	3-4x/dia	2x/dia
Duração do período de dor – <i>cluster</i>	2meses/ano	1-3meses/ano	Contínua	3semanas/3-6meses	Contínua
Intensidade da dor	Muito intensa	Muito intensa	Muito intensa	Muito intensa	Muito intensa
Sintomas autonômicos	Hiperemia Conjuntival Lacrimejamento Congestão Nasal Rinorréia Sudorese Facial Miose Ptose Palpebral	Hiperemia Conjuntival Lacrimejamento Ptose Palpebral	Hiperemia Conjuntival Lacrimejamento Congestão Nasal Ptose Palpebral	Hiperemia Conjuntival Lacrimejamento Congestão Nasal Sudorese Facial	Hiperemia conjuntival Lacrimejamento Ptose papebral Rinorreia
Sintomas neurológicos	Fotofobia Agitação Psicomotora	Agitação Psicomotora	Fotofobia	Agitação Psicomotora Fotofobia Fonofobia Osmofobia Parestesia Local	Agitação Psicomotora
Outros sintomas	Não	Terrores Noturnos Mal-estar Náuseas Plenitude Gástrica	Não	Mal estar Náuseas	Náuseas

† Entre o início dos sintomas e o estabelecimento do diagnóstico. ‡ Quando não tratadas.

Diagnosticado inicialmente em 2003 como neuralgia do trigêmeo, o paciente realizou tratamento ambulatorial com carbamazepina (800 mg/dia) por três meses, sem resposta satisfatória. Em 2004, foi submetido à rizotomia percutânea por radiofrequência do V nervo craniano, com remissão da sintomatologia por dois anos.

Após esse período, a dor, de forte intensidade, retornou acompanhada pela mesma sintomatologia autonômica, a mesma periodicidade e sem intervalo intercítico. Submeteu-se a vários tratamentos medicamentosos, em múltiplos serviços de saúde, incluindo o Pronto-Socorro do HC da UFMG onde, ao final de 2011, oito anos após o início da sua sintomatologia, foi diagnosticado como portador de CS.

Desde então, vem sendo acompanhado no AM-BCEF-UFMG, com uso inicial de verapamil (80 mg/TID), exibindo melhora significativa. A medicação foi descontinuada após um episódio de dispneia e bradicardia e bloqueio de ramo cardíaco ao eletrocardiograma. Faz uso atual e regular de carbonato de lítio (300 mg/BID) e está em remissão completa das crises, entretanto, a medicação causa-lhe tremor cinético moderado na mão direita (Figura 1), que é bem tolerado. Houve tentativa de redução da dosagem, com o intuito de atenuar o tremor, mas uma “ameaça da dor” fez o próprio paciente requisitar o retorno à dose original. A ablação do V nervo craniano resultou em parestesia permanente da hemiface esquerda.



**Figura 1** - Tremor cinético decorrente do uso de carbonato de lítio.

## DISCUSSÃO

A prevalência de CS de 1,07% encontrada neste trabalho é relativamente elevada se comparada à sua prevalência estimada na população em geral, em torno de 0,12%.<sup>2</sup> Isso pode ser explicado, pelo menos em parte, pois se trata de grupo de pacientes atendidos em serviço especializado. Ressalta-se que, mesmo nesse contexto, o número de casos é reduzido. O pequeno número de casos de CS é observado em outros centros de saúde do país<sup>5</sup>, o que pode contribuir para que essa forma de cefaleia seja ainda pouco reconhecida pelos médicos e, consequentemente, subdiagnosticada.

Neste estudo, o tempo médio de atraso no diagnóstico dos pacientes foi de nove anos, em concordância com os achados de Todd *et al.*<sup>3</sup>, que em 1.134 pacientes estadunidenses com CS encontraram média de cinco anos de atraso em 42% e de 10 anos ou mais em 22% dos pacientes participantes.

O caso relatado ilustra a trajetória de muitos pacientes que, por anos, passam por diversos centros de saúde e, sem serem diagnosticados corretamente, veem-se submetidos a tratamentos que não solucionam sua sintomatologia.

O tratamento medicamentoso da CS inclui terapias abortivas e profiláticas. Os abortivos mais comumente empregados são os sumatriptanos, os derivados da di-hidroergotamina e a inalação de alto fluxo de oxigênio.<sup>4</sup> Com o início da sintomatologia e antes do estabelecimento do diagnóstico, é comum a automedicação com analgésicos e anti-inflamatórios orais de venda livre, bem como a prescrição inadvertida de analgésicos potentes, geralmente sem resposta satisfatória e muitas vezes usados de maneira abusiva. Como terapia profilática transicional, empregam-se corticosteroides ou derivados da di-hidroergotamina, por curto período de tempo. Os profiláticos de uso contínuo mais comuns são o verapamil, o carbonato de lítio, a metisergida, o divalproato de sódio e, mais raramente,

a melatonina e o topiramato. Convém ressaltar que, mediante tratamento correto, a CS é controlável e muitos são os pacientes que entram em remissão completa de sua sintomatologia.<sup>3,4</sup>

O diagnóstico diferencial inclui, além da neuralgia do trigêmeo, a migrânea e doenças dentárias, dos seios da face e alergias. Procedimentos invasivos, como o que foi realizado no caso descrito, são realizados com frequência, como: extração dentária, cirurgia de seios da face e estimulação elétrica do nervo occipital.<sup>6</sup> Os erros diagnósticos resultam provavelmente do seu desconhecimento e de similaridades com a migrânea (enxaqueca). Com efeito, a presença de náuseas, vômitos e aura visual é relativamente frequente e considerada sintomatologia que deveria guiar o diagnóstico de CS.<sup>7</sup> Há relato de que fatores desencadeantes frequentes nos pacientes com CS são também encontrados em pacientes migranosos – uso de álcool, mudanças climáticas, odores e luzes fortes.<sup>2,6</sup>

## CONCLUSÃO

A CS é condição pouco comum e que, embora possua manifestações clínicas características, ainda é pouco conhecida. Esse desconhecimento constitui fator determinante para que seu diagnóstico não seja feito corretamente e sejam realizados diversos tratamentos desnecessários, ineficazes e muitas vezes invasivos.

São poucos os estudos de larga escala sobre a CS realizados até hoje, e nenhum deles no Brasil. É considerável o número de pacientes com CS que demoram anos para obterem diagnóstico e serem tratados corretamente. São necessários mais estudos para que a CS seja mais bem conhecida, o que permitirá diagnóstico, tratamento e profilaxia adequados, e menos sofrimento aos pacientes acometidos.

## REFERÊNCIAS

1. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International Classification of Headache Disorders, 2nd edition. *Cephalalgia*. 2004; 24(1):9-160.
2. Fischera M, Marziniak M, Gralow I, Evers S. The incidence and prevalence of cluster headache: a meta-analysis of population-based studies. *Cephalalgia*. 2008; 28(6):614-8.

3. Rozen TD, Fishman RS. Cluster headache in the United States of America: demographics, clinical characteristics, triggers, suicidality and personal burden. *Headache*. 2012; 52(1):99-113.
  4. Dodick DW, Capobianco DJ. Treatment and management of cluster headache. *Curr Pain Headache Rep*. 2001; 5(1):83-9.
  5. Tanuri FC, Sanvito WL. Estudo das alterações autonômicas e outras manifestações associadas em 28 casos. *Arq Neuropsiquiatr*. 2004; 62(2-A):297-9.
  6. Torelli P, Castellini P, Cucurachi L, Devetak M, Lambro G, Manzoni GC. Cluster headache prevalence: methodological considerations. A review of the literature. *Acta Biomed*. 2006; 77(1):4-9.
  7. Schurks M, Kurth T, de Jesus J, Jonjic M, Roskopf D, Diener H-C. Cluster headache: Clinical presentation, lifestyle features, and medical treatment. *Headache*. 2006; 46:1246-54.
-