

## Particularidades clínicas da cefaléia em salvas

### Clinical features of cluster headache

Wilson Farias da Silva,<sup>1</sup> Joaquim Costa Neto,<sup>2</sup> Valdomiro Dieges Serva,<sup>3</sup>  
Fabiola L. Medeiros,<sup>4</sup> Marcelo Valença

<sup>1</sup> Professor titular da Disciplina de Neurologia e Neurocirurgia

<sup>2</sup> Coordenador do Ambulatório de Cefaléia do HC-UFPE

<sup>3</sup> Professor Assistente de Neurologia

<sup>4</sup> Médica residente

Serviço de Neurologia e Neurocirurgia da UFPE  
Ambulatório de Cefaléia do HC-UFPE

O quadro clínico da cefaléia em salvas como habitualmente vem sendo descrito na literatura e pode se depreender dos critérios emitidos para seu diagnóstico pela Sociedade Internacional de Cefaléia parece ser uniforme, estereotipado, quando na realidade não o é. A cefaléia em salvas, esta intrigante e fascinante modalidade de cefaléia primária, deve ser vista como tendo um núcleo sintomológico bem definido: dor excruciante; tendência à ritmicidade circadiana das crises e sazonalidade das salvas; associação com distúrbios autonômicos, em torno do qual os sintomas e sinais se agrupam em variados matizes de associação, idade de início, intensidade, lateralidade e localização.

A cefaléia em salvas tem seu início habitual entre os 20 e os 40 anos, mas o aparecimento pode se fazer em idades bem mais precoces ou, ao contrário, mais tardias.

• P.A. masculino; 9 anos. A partir dos 3 anos de idade apresentou dor no olho direito por crises de início abrupto, atingindo o ápice em trinta minutos e perdurando por cerca de sessenta minutos, repetindo-se uma a duas vezes ao dia, não diariamente mas com intervalo de 15 a 30 dias. As crises sempre ocorriam à tarde ou à noite e eram seguidas por sono profundo. Nesta idade, choro e hiperemia conjuntival são contemporâneos de qualquer modalidade de dor, de modo que não há como dizer da existência ou não de distúrbios autonômicos. O padrão de distribuição temporal e duração das crises nos parecem compatíveis com cefaléia em salvas.

• A.M.S. feminino, 27 anos. Entre os 8 e 27 anos, dores excruciantes, temporal direita, diárias, sem horário preferencial por crises com duração de vinte a 120 minutos. Aos 27 anos e durante três semanas, quatro a seis crises por dia, após o que ficou assintomática, assim permanecendo enquanto acompanhada (18 meses). Não apresentava distúrbio autonômico.

Algumas peculiaridades podem ser detectadas neste caso que, no tocante à distribuição temporal e à duração das crises, configura, ao nosso ver, um caso de cefaléia em salvas crônica desde o início. As particularidades estariam em se tratar de paciente do sexo feminino, aparentemente não apresentando distúrbios autonômicos (não foi vista em crise e sabemos que um Horner parcial e mesmo uma leve dilatação de vasos conjuntivais pode passar despercebida pelos pacientes) e se auto-resolver após 19 anos de queixa.

Na literatura há registro de um caso de cefaléia em salvas que, segundo os autores, Terzano et al, em 1981, teria tido início com um ano de idade, e de outros casos também precocemente iniciados: aos 3 anos, Kudrow; aos 8 anos, Ekbohm; Lance e Anthony. Garrido et al relataram ter encontrado na literatura apenas 67 casos de cefaléia em salvas começando antes de 18 anos e somente 17 tiveram início antes dos 10 anos.

Em contrapartida, o início pode ser em idade bem mais avançada:

• J.M.S. masculino, 72 anos. Há vinte dias, e pela primeira vez em sua vida, dor periorbitária direita, intensa,

início e término abruptos, duração de vinte a trinta minutos, nem sempre diária, mas podendo ocorrer duas vezes num mesmo dia. Durante os ataques, lacrimejamento, hiperemia conjuntival, obstrução nasal e síndrome de Horner do mesmo lado da dor. O álcool desencadeava uma crise. Medicado com verapamil, 240 mg/dia, assintomático após 15 dias. Vinte meses após entrou em nova salva..

- S.E.T. masculino, 44 anos. Desde os 37 anos apresenta dor retrocular direita de grande intensidade, por crises de início e término abruptos, duração de quarenta minutos, repetindo-se duas a três vezes ao dia. O ataque é precedido, de cinco a dez minutos, por sensação de ardência e obstrução da narina direita. Distúrbios autonômicos estão presentes. O álcool desencadeava o paroxismo, que ocorria nas mesmas horas do dia e nos três turnos. Cada salva tem duração de vinte a quarenta dias e vem se repetindo três a quatro vezes ao ano.

Observa-se neste paciente que a dor é precedida de cinco a dez minutos por sensação de ardência e obstrução da narina ipsilateral. Os sintomas predecessores da dor podem ser os aqui relatados e outras vezes são representados por desconforto na região periorbitária do mesmo lado e, mais raramente, pelas manifestações da disfunção autonômica.

Sintomas iniciais, que corresponderiam aos da aura nas migrêneas, precedendo a dor, são pouco frequentes, mas podem ser encontrados:

- M.M.F. feminino, 38 anos. Desde os vinte anos crises com dor na hemiface ou na região occipital direita, diárias, sempre entre 9 e 11 horas da manhã. A dor é precedida, por cerca de vinte minutos, por fotopsias e tonturas. Obstrução nasal e Horner são registrados durante os ataques. Nos últimos três meses uma a quatro crises ao dia, nenhuma noturna. As crises eram mais severas na menstruação. Aos 30 anos engravidou e, durante o período gestacional, não teve crises, as quais retornaram pouco tempo após o parto. Respondeu bem ao verapamil.

Neste caso salientam-se alguns aspectos que habitualmente são registrados em caso de migrânea: a dor de cabeça ser precedida por sintomas indicativos de participação encefálica, no caso fotopsias e tonturas, e a interferência dos hormônios femininos no evoluir dos ataques, piora com a menstruação e desaparecimento com gravidez.

Silberstine et al, revendo 101 casos de cefaléia em salvas, encontraram aura em seis deles, visual em cinco e olfativa em dois, demorando de cinco a 120 minutos. Somente um tinha migrânea sem aura. A melhora durante gravidez vem referida por Sjaastad como sendo um dos traços característicos da hemicrânia paroxística crônica. Ekbon relata desaparecimento das crises durante gestação em seis de oito pacientes, porém não encontrou qualquer influência da menstruação em 25 de 26 mulheres em fase

fértil e que padeciam de cefaléia em salvas. A dor é sempre referida como de localização supra-orbitária ou frontal e/ou temporal, daí podendo se irradiar para o hemicrânio e para hemiface do mesmo lado.

Este aspecto é registrado em mais que 90% dos casos, porém outras localizações podem ser citadas como pode ser visto a seguir:

- M.A.S., masculino, 48 anos. Desde os 16 anos sente dores de caráter terebrante, iniciadas na região occipital esquerda, irradiando-se para o hemicrânio e região periorbitária ipsilaterais. As dores surgiam por crises, de início agudo, atingindo o máximo em cerca de 15 minutos e cedendo após uma hora. Os ataques repetiam-se uma a duas vezes ao dia por dois a três meses, após o que ocorria intervalo assintomático de seis a oito meses. Concomitantemente à dor, e do mesmo lado, havia lacrimejamento, hiperemia conjuntival, rinorréia, obstrução nasal e síndrome de Horner parcial. A ingestão de bebidas alcoólicas era o único fator desencadeante reconhecido pelo paciente. Foi tratado com prednisona nos dois últimos episódios com boa resposta terapêutica.

- M.G.S, feminino, 26 anos. Desde os 25 anos e uma a duas vezes ao dia dor maxilar superior e periorbitária esquerda por crises com duração de 20-25 minutos, ocorrendo sempre na mesma hora do dia pela manhã e à tarde. Lacrimejamento durante os ataques. Resposta rápida e total à indometacina, 50 mg ao dia.

- H.M. masculino, 26 anos. Aos 14 anos e por seis meses, três a quatro vezes por semana, dor terebrante na mandíbula (não lembrando o lado). Aos 26 anos, nova salva com dor excruciante na mandíbula esquerda ascendendo para a região temporal esquerda. Crises diárias, com duração de sessenta minutos, só noturnas, mas não necessariamente durante o sono. Respondeu ao tratamento com verapamil 80 mg três vezes ao dia associado a naratriptina 2,5 mg à noite.

Um outro aspecto que pode ser contestado é o de que a dor é estritamente unilateral e sempre de um mesmo lado:

- A.B. de S, masculino, 50 anos. Aos 49 anos teve, por trinta dias e uma a duas vezes ao dia, crises de dor periorbitária direita, acompanhada por congestão ocular e lacrimejamento ipsilaterais. Cada crise tinha duração de vinte a trinta minutos e as dores pioravam com o decúbito, não havendo predomínio noturno. Após um período assintomático de um ano, voltou a ter crises semelhantes às anteriores, salvo pelas dores serem periorbitárias à esquerda.

- J.D. de S, masculino, 30 anos. Desde os 24 anos dor periorbitária e frontotemporal esquerda, pulsátil, de início e término abruptos, duração média de 45 minutos ocorrendo uma a três vezes ao dia, por períodos de dois a

três meses de duração. As crises têm predomínio noturno e horário regular. Durante os ataques, lacrimejamento, hiperemia conjuntival, obstrução nasal e rinorréia ipsilateral à algia.

Este quadro repetiu-se anualmente ou a cada dois anos de 1983 a 1989. Em julho de 1990 iniciou novo período algico, porém, neste, as dores passaram a alternar de lado, muito embora as crises fossem mais freqüentes e mais severas à esquerda.

- O.P.S, masculino, 29 anos. Desde os 20 anos, salvas de dor retrocular direita ou esquerda ou bilateral, a sede da dor variando no mesmo período ou em períodos diferentes. As crises com início e término abruptos, duração variável entre 15 e 120 minutos, freqüência de uma a três por dia; sem preferência noturna; agravadas por ingestão de bebidas alcoólicas. Durante as crises, ipsilaterais à dor, lacrimejamento, hiperemia conjuntival, obstrução nasal, rinorréia e síndrome de Horner sendo que, nas crises com dor dos dois lados, os fenômenos autonômicos ocorriam no lado onde a dor era mais intensa. Os períodos, com duração entre sessenta e noventa dias, vêm se repetindo a intervalos de seis meses a um ano.

A análise das três histórias clínicas demonstra não ser verdadeira a assertiva de que a dor é estritamente unilateral e sempre do mesmo lado. Alternância de lado ocorre na mesma salva em 5% dos casos e em 10% em salvas diferentes, segundo Sjaastad e Haggag, enquanto o acometimento dos dois lados, simultaneamente, é bem mais raro, 2-3%. Em nossa casuística, alternância de lado foi assinada em 7,27% dos estudados e dor bilateral em 2,54%.

No caso AB de S, a mudança de lado ocorria em salvas diferentes. Em JD de S, a alternância acontecia na mesma salva, porém as dores eram mais intensas no lado que foi inicialmente acometido. Em OPS, a algia alternava de lado ou era bilateral, as mudanças dando-se tanto em salvas diferentes como em uma mesma salva. Atente-se, ademais, para que, neste paciente, os distúrbios autonômicos eram unilaterais, mesmo quando de ataques com dor bilateral; nesta situação, as manifestações disautonômicas sendo mais evidentes no lado em que a dor era mais intensa.

De maneira análoga ao que ocorre com a lateralidade da dor, é apregoado que as manifestações disautonômicas que podem aparecer de modo dissociado são uni e ipsilaterais à dor, contudo variáveis podem ocorrer:

- R.J.G., masculino, 35 anos. Desde os 25 anos dor periorbitária direita com irradiação para a região fronto-temporoparietal ipsilateral, terebrante, por crises de 15 a 30 minutos de duração, repetitivas dois a três vezes ao dia. As salvas que perduravam por 15-30 dias vinham se repetindo anualmente. Concomitantemente com a dor, lacrimejamento, hiperemia conjuntival e obstrução nasal bilateralmente, porém mais evidente no lado doloroso.

- M.R.P., feminina, 41 anos. Desde os 31 anos, a intervalos de um, dois anos e por período de um a dois meses, dor periorbitária esquerda com irradiação para o hemicrânio e hemiface do mesmo lado. A dor é de grande intensidade e as crises se repetindo uma a três vezes ao dia. Precedendo de uns poucos segundos a dor, obstrução da narina esquerda. Durante os ataques, hiperemia conjuntival, obstrução nasal, rinorréia e Horner parcial à esquerda e hiperemia conjuntival isolada à direita. O sono tanto diurno como noturno desencadeava uma crise.

Nesta paciente têm-se dois aspectos a ressaltar: sintomas iniciais, no caso obstrução nasal precedendo a dor e ipsilateral ao lado que vai ser acometido e distúrbios autonômicos bilaterais e dissociados de modo que, no lado contralateral àquele da dor, apenas hiperemia conjuntival é registrada.

- J.M. de A., masculino, 50 anos. A partir dos 13 anos, raras crises de migrânea sem aura. Com início aos 30 anos dor periorbitária direita e menos freqüentemente à esquerda, a alternância de lado se fazendo numa mesma salva. As crises tinham trinta a quarenta minutos de duração e as salvas perduravam por trinta dias. Após os 40 anos, duas a três salvas de 30-45 dias por ano, com crises diárias de 30-45 minutos de duração, noturnas. Durante as crises, hiperemia conjuntival, lacrimejamento, obstrução nasal e rinorréia, ipsilaterais à dor. Na última salva, dor e distúrbios autonômicos bilaterais, estes, todavia, mais proeminentes à direita.

Este caso esboça um curioso aspecto descrito por Drumond em um paciente cujas crises alternavam de lado, mas distúrbios autonômicos permaneciam aparecendo apenas no lado inicialmente acometido. Em nosso caso, eles eram bilaterais, porém mais evidentes no lado direito, o primariamente acometido. Ressalva-se a alternância de lado numa mesma salva, uma salva com dor bilateral desde o início e salvas muito freqüentes, duas a três por ano.

- A.N., masculino, 57 anos. A partir dos 30 anos, diariamente ou a cada dois, três dias, crises dolorosas noturnas, acordavam-no, com duração de quatro a cinco horas. A dor era periorbitária esquerda, com irradiação ao hemicrânio e hemiface do mesmo lado. Relatava lacrimejamento no olho direito.

Registra-se aqui o distúrbio autonômico, no caso restringindo-se a lacrimejamento (foi examinado quando de uma crise) contralateral à dor; irradiação da dor para o hemicrânio e a hemiface ipsilaterais e predominância noturna dos ataques.

Em realidade, a maior freqüência de crise noturna parece ser válido apenas para a forma episódica da cefaléia em salvas e, mesmo assim, é um aspecto que não temos observado em nossos pacientes. Em 165 estudados, as crises eram apenas diurnas em 19,04%, somente noturnas em 21,19% e diurnas e noturnas em 54,76%.

• M.Z., masculino, 35 anos. A partir dos 30 anos e a intervalos de dois a três anos, salvas com dor fronto-orbitária ou temporal esquerda, duração de quarenta a sessenta minutos, repetitiva uma a duas vezes ao dia, diurnas (também durante sesta) e noturnas (acordavam-no). Durante as crises, hiperemia conjuntival, lacrimejamento, obstrução nasal, rinorréia e Horner ipsilateral. Na última salva e por uma única vez, a crise restringiu-se aos distúrbios autonômicos acima referidos.

O que se salienta neste paciente é uma crise de cefaléia em salvas evoluir tendo como quadro clínico apenas manifestações disautonômicas não acompanhadas por dor.

Quando dos critérios diagnósticos para cefaléia em salvas, a Sociedade Internacional de Cefaléia postula que, na modalidade episódica, as salvas podem ter duração de sete dias até 12 meses sem que ocorra nenhum intervalo sem dor igual ou menor que trinta dias.

• L.C., feminino, 46 anos. Aos 45 anos, dor de grande intensidade em hemiface direita, por crises com duração de trinta minutos, que se repetiam três a quatro vezes ao dia, todas diurnas e acompanhadas por lacrimejamento, hiperemia conjuntival e síndrome de Horner. A salva teve duração de apenas três dias (janeiro de 2001). Em abril de 2002, nova salva, também de curta duração, três dias.

• M.D., masculino, 35 anos. A partir dos 24 anos, dor temporal e supraorbitária esquerda, início e término abruptos, duração de quarenta a noventa minutos (máximo quatro horas). Salvas de cinco a sete dias de duração com crises diárias só diurnas ou só noturnas (variando em salvas diferentes), sempre na mesma hora do dia e entre abril e junho. Intervalos assintomáticos de dois a quatro anos. Nas crises, obstrução nasal, rinorréia e Horner ipsilateral à dor e vômitos. Na última salva, crises noturnas; assintomático com naratriptano 2,5 mg ao deitar, primeira tomada da medicação no segundo dia de dor.

Em ambos os casos acima relatados, as salvas têm curta duração, três e sete dias, porém, as crises preenchem os critérios diagnósticos para cefaléia em salvas, além de que ocorrem nas mesmas horas do dia, e, no caso do MD, evidencia-se sazonalidade das salvas.

• F.S.P., masculino, 48 anos. Aos 44 anos, dor periorbitária esquerda acompanhada por hiperemia conjuntival, lacrimejamento, obstrução nasal, por crises de 15- 60 minutos de duração. Repetitivas uma a oito vezes ao dia, predomínio noturno, que persistiram por seis meses. Álcool desencadeava as crises. Ficou assintomático por quatro anos, quando teve início nova salva. Procurou-nos com crises há cinco meses, as quais cederam a partir do terceiro dia do bicarbonato de lítio. Depois, três anos e dez meses assintomático, e menos de 15 dias após iniciar nova salva, retornou ao consultório e mais uma vez respondeu ao lítio. Neste paciente, as crises têm grande frequência, até oito ao dia, e a salva perdurou

por seis meses, tempo maior do que o habitual que, em geral, é de três meses. Observe-se que respondeu ao lítio, o que mais vezes só ocorre nas formas crônicas da cefaléia em salvas.

• A.M.C., masculino, 26 anos. A partir dos 22 anos, dores de caráter terebrante, localização periorbitária e temporal direita, por crises com duração de quarenta a sessenta minutos, repetitivas uma a três vezes ao dia, mais frequentemente noturnas e não influenciadas pela ingestão de bebidas alcoólicas. Durante os ataques havia lacrimejamento, hiperemia conjuntival, obstrução nasal e síndrome de Horner, do mesmo lado da dor. Entre os 22 e 25 anos tinha salvas com duração média de sessenta dias, que se repetiam duas vezes por ano.

A partir dos 25 anos, as salvas foram ficando mais demoradas, terminando por perdurar por mais de dez meses, passando a ter uma a duas crises por semana, mas chegando, ocasionalmente, a ter cinco crises no mesmo dia. Não respondeu a nenhum dos esquemas terapêuticos prescritos, sendo encaminhado em 6/9/88 para dessensibilização pela histamina, concluída em 7/10/88.

Ficou assintomático de 16/9/88 até 11/10/89 (tomando carbonato de lítio associado com nifedipina) a partir de quando as crises retornaram. Foi tentada nova dessensibilização, sem resultados. Passou a ter crises a cada quatro anos, cada salva persistindo por dois a três meses, e sem obter melhora com os vários medicamentos prescritos, salvo na última salva quando, aparentemente, teria respondido à gabapentina, ficando sem dor após o sétimo dia de uso da medicação, mas o início da mesma se deu quando já estava com mais de dois meses com crises.

• N.W.S.C., masculino, 31 anos. Entre os 16 e 29 anos de idade tinha, mensalmente, dor periorbitária esquerda de início e término abruptos, caráter terebrante, duração de 15 a 20 minutos, acompanhada por lacrimejamento e hiperemia conjuntival, obstrução nasal e rinorréia ipsilateral. Aos 29 anos tomou medicamento, por alguns dias, preparado à base de ergotamina, ficando assintomático por dois anos.

Quando nos procurou, aos 31 anos, referia que 15 dias antes as crises haviam retornado com as mesmas características anteriores, porém diárias e sempre ao meio do dia, e eram mais fortes se fizesse uso de bebidas alcoólicas. Medicado com prednisona, ficou assintomático, a medicação sendo suspensa após duas semanas sem dor. Dez meses após fez novo período álgico, com duração de um mês. Posteriormente tratamos desse paciente por mais três períodos, com intervalos de aproximadamente dois anos entre eles.

Este caso, quando do primeiro relato, foi rotulado como uma forma indeterminada, dado que a classificação das cefaléias de 1988 exigia, para se considerar como crônica, que não houvesse nenhum intervalo sem dor igual ou

menor que 14 dias, e as crises estivessem ocorrendo há mais de um ano. Na época postulávamos que ela pudesse ser considerado como uma forma crônica evoluindo para episódica. A tendência atual é se considerar trinta dias com intervalo mínimo e, destarte, fica corroborado nosso pensamento inicial.

- J.C.C., masculino, 39 anos. Desde os 15 anos de idade, crises de migrânea sem aura. A partir dos 31 anos, passou a ter também crises de cefaléia em salvas: dor terebrante, de localização retroocular e frontotemporal esquerda, de início e término abruptos, duração de um a três horas, acompanhada por hiperemia conjuntival, lacrimejamento, ptose palpebral parcial e turgescência da artéria temporal superficial do mesmo lado da dor. As crises, preferencialmente noturnas ou pela manhã após o despertar, têm frequência variada de uma por dia, até uma por semana. Acompanhamos este paciente por mais de oito anos e não conseguimos qualquer resultado com nenhum dos esquemas terapêuticos propostos: carbonato de lítio, metisergida, maleato de lisuride, prednisona, clorpromazina, propranolol, nifedipina, verapamil, sendo estes os medicamentos de que se dispunha na época.

Na literatura vem referido (Kunkel, Lance, Raskin) que pacientes com cefaléia em salvas crônica podem apresentar modificações ocasionais no seu padrão evolutivo, representadas por incremento na duração, intensidade ou frequência das crises.

Por outro lado, as duas formas evolutivas, episódica e crônica, são excludentes entre si, isto é, num dado momento, um paciente pode ter apenas uma delas. Em raríssimos casos, todavia, a alteração no padrão evolutivo assume características tão marcadas de frequência e distribuição temporal que nos leva a pensar num período de salvas enxertado no contínuo doloroso de uma modalidade crônica.

- E.J.S.O., masculino, 26 anos. A partir de 19 anos, dor terebrante, periorbitária e têmporo-frontal direita, por crises de duração de 45 a 60 minutos, repetitivas uma a duas vezes ao dia, sem horário preferencial. Acompanhando a dor ipsilateral a ela, lacrimejamento, hiperemia conjuntival, obstrução nasal, rinorréia e turgescência da artéria temporal superficial. A ingestão de bebidas alcoólicas não tinha influência desencadeadora das crises. A cada dois, três meses e por cerca de 15 dias, os ataques tornavam-se mais frequentes, três a quatro por dia, e mais intensos.

- M.S., feminino, 68 anos. Desde os 64 anos, dor frontoorbitária direita de grande intensidade em crises com duração de 25 minutos e que se repetiam dez a doze vezes ao dia. Concomitantemente à dor, e do mesmo lado, lacrimejamento, hiperemia conjuntival, rinorréia, obstrução nasal e síndrome de Horner. Quando nos procurou, tomava diariamente, e por mais de quatro anos, 300 mg a 400 mg

de diclofenato sódico, sem resultado. Medicada com indometacina, inicialmente 75 mg ao dia, houve rápida melhora, mas só ficando assintomática após o sétimo dia de tratamento e com dose de 125 mg ao dia.

Registrado apenas por se tratar de um caso de hemicrânia paroxística crônica, modalidade pouco freqüente da cefaléia em salvas. Já no caso seguinte temos duas peculiaridades da hemicrânia paroxística crônica, paciente do sexo masculino e associação com neuralgia do trigêmio (HPC-Tic).

- A.M.O., masculino, 52 anos. Estivador. Há três anos, crises iniciadas com sensação de queimor na região frontal esquerda, seguida, quase de imediato, por dor excruciante frontoorbitária esquerda, acompanhada por hiperemia conjuntival, lacrimejamento e rinorréia ipsilaterais. As crises tinham duração cerca de vinte minutos e se repetiam 15 ou mais vezes ao dia. Referia que, durante os ataques, a dor se tornava mais intensa se falasse, degluisse ou mastigasse ou roçasse a pele da frente. Medicado com indometacina, as crises, como acima descritas, cederam ao atingir a dose de 150 mg/dia, porém passou a apresentar dores intensas, lancinantes, em punhalada, com duração de poucos segundos, repetindo-se inúmeras vezes durante o dia e ocupando o território de inervação de V1 esquerdo, não se fazendo acompanhar por manifestações autonômicas. Manteve-se a indometacina e foi acrescentada carbamazepina, em doses crescentes até 800 mg/dia, ficando assintomático.

Ao exame neurológico, paralisia facial central e hemiparesia sensitivo motora direita, seqüela de AVC ocorrido anos antes. RNM do encéfalo: múltiplas pequenas áreas hiperintensas (T2 e FLAIR) na substância branca periventricular e dos centros semiovais, relacionadas à área de gliose/desmielinização secundária a fenômeno degenerativo/isquêmico: presença de pequenas áreas hipointensas (T1 FLAIR) na substância periventricular, devendo relacionar-se a infartos perilacunares.

- T.B.F., feminino, 42 anos. A partir dos 20 anos, dores localizadas na metade inferior da hemiface esquerda, irradiando-se para o membro superior esquerdo, instalando-se de modo subagudo e persistindo por um período de dois meses. Durante este tempo, a dor é contínua, apresentando, porém, no decorrer do dia, fases de exacerbação que perduram por vários minutos (dez a vinte minutos) repetitivas por várias vezes e acompanhadas por turvação visual, lacrimejamento, hiperemia conjuntival, obstrução nasal e rinorréia, do mesmo lado da dor. Os períodos álgicos vêm se repetindo a intervalos de seis a doze meses. CT de crânio e face normais; CT da coluna cervical: discretos prolapsos disciais em C3-C4 e C4-C5.

Seria o que a classificação de 1988 chamava de "Simile"; trata-se de uma paciente com dor na hemiface e no membro superior esquerdo, repetindo-se regularmente

a cada seis a doze meses e, de cada vez, perdurando por cerca de dois meses. Há um fundo doloroso contínuo sobre o qual se surpepõe paroxismos algícos de grande intensidade, duração de 10-15 minutos, repetitivo várias vezes ao dia, surgindo, nestas ocasiões, manifestações disautonômicas (lacrimejamento, hiperemia conjuntival, obstrução nasal, rinorréia), do mesmo lado da dor.

- M.T.S., masculino, 9 anos. Há dois anos, dores no olho esquerdo, paroxísticas, de início e término abruptos, curtíssima duração (poucos segundos), acompanhadas de lacrimejamento e hiperemia conjuntival ipsilateral, aparecendo com frequência variável de duas a três por dia a um ataque a cada dois, três dias. Trata-se apenas de um caso de cefaléia neuralgiforme unilateral de curta duração, com hiperemia conjuntival e lacrimejamento (síndrome "SUNCT"), o registro justificado-se pela raridade desta modalidade de cefaléia primária.

- J.C.B.P., masculino, 37 anos. A partir dos 32 anos, cefaléia frontotemporal esquerda, contínua, com flutuações em sua intensidade, associada, quando mais severa, a sudorese da frente. A dor era incrementada por problemas emocionais e pela ingestão de bebidas alcoólicas. Uma semana antes da primeira consulta foi detectada moderada hipertensão arterial 170/105 mmHg, não havendo modificação da dor. Mostrava-se ansioso, referia insônia e dores epigástricas (tinha passado de gastrite). Exames físico, neurológico e por neuroimagem de crânio normais. Considerando-se a ansiedade e o passado de gastrite, decidiu-se iniciar o tratamento com amitriptilina 37,5 mg/dia. Retornou após um mês com melhora substancial, não mais necessitando do uso de analgésico. Aumentou-se a amitriptilina para 50 mg/dia e, após sessenta dias, relatava que, no intervalo, havia tido apenas quatro episódios de dor supraorbitária esquerda, de curta duração. Prescreveu-se então dose de 75 mg diária e, a partir daí, muito esporadicamente, dor frontal esquerda, de pequena intensidade e sempre associada com ingestão de bebidas alcoólicas e que cediam rapidamente com uso dos analgésicos habituais. Cinco anos após, o paciente retornou e continuava sem dores, mesmo tendo deixado de tomar a medicação.

- I.S.M., masculino, 31 anos. Entre os 15 e 31 anos, cefaléia holocraniana pulsátil, desencadeada por problemas emocionais sem sintomas acompanhantes. Aos 31 anos, cinco meses antes da consulta, dor hemicraniana esquerda, contínua com exacerbações, nestas ocasiões se fazendo acompanhar de hiperemia conjuntival e lacrimejamento bilaterais. Piorava com a ingestão de bebidas alcoólicas e uso de massas alimentares. Ocasionalmente e concomitantemente com hemicrânia esquerda, e quando de exacerbações da dor, também direita. Exames físico, neurológico e por neuroimagem normais.

Na primeira fase poderia se tratar de uma cefaléia do tipo tensional episódica desde que se aceitasse (temos sé-

rias restrições) o conceito de Iversen et al, de que a dor na CTTE pode ser do tipo pulsátil em até 20% dos casos. Na segunda fase perfaz o quadro de uma hemicrânia contínua, o aspecto inusitado estando em que, ocasionalmente e quando de exacerbações, a dor acomete também o hemicrânio direito. A resposta à indometacina poderia ser o fator decisivo para o diagnóstico de certeza, mas o paciente que com ela foi medicado não retornou para controle.

#### BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

1. Ad Hoc Committee on Classification of Headache. Classification of headache. The Journal of the American Medical Association. Chicago, March, 1962;179(3):717-8.
2. Ad Hoc Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnosis criteria for headache disorders, cranial and facial pain. Cephalalgia 1988;8(Suppl):7.
3. Alessandri M et al. Increase of calcitonin gene related peptide (CGRP) in external jugular blood during nitroglycerin (NTG) induced attack of cluster headache (CH). Cephalalgia, Aug, 1993;13(suppl.13):31.
4. Campbell JK. The current status of histamine desensitization in the treatment of cluster headache. In: Cluster headache. A comprehensive course. New Orleans, American Association for the Study of Headache, 1982, 14 p.
5. Campbell JK. The treatment resistant patient. In: Cluster headache. A comprehensive course. New Orleans, American Association for the Study of Headache, 1982, 9p.
6. Dalessio DJ. Surgical therapy of cluster headache. In: Cluster Headache. A comprehensive course. New Orleans, American Association for the Study of Headache, 1982, 13 p.
7. Diamond S. Chronic cluster headache. Chronic paroxysmal hemicrania cluster migraine and other cluster variants. In: Cluster headache. A comprehensive course. New Orleans, American Association for the Study of Headache, 1982, 6 p.
8. Drummond PP. Dissociation between pain and autonomic disturbances in cluster headache. Headache 1990;30(8):505-508.
9. Ekblom K, Olivarius PF. Chronic migrainous neuralgias diagnostic and therapeutic aspects. Headache 1971;11(2):97-101.
10. Farias da Silva, W. Cefaléias em salvas: quadro clínico e diagnóstico diferencial. In: Curso de Atualização em Cefaléia, 4. São Paulo, Aché, 1984, p.9-13.
11. Farias da Silva W, Van der Linden AM. Cefaléia em salvas. Diagnóstico e tratamento. Neurobiologia 1983;46(1):53-66.
12. Farias da Silva W, Almeida CAV, Maciel PS. Cefaléia em salvas: Alguns aspectos clínicos pouco frequentes. Neurobiologia 1991;54(3):135-14.
13. Graham JR. Cluster headache. Headache 1982;11(2):175-85.
14. Graham JR. Migraine and cluster headache. A critical review of relationship. In: Cluster headache. A comprehensive course. New Orleans, American Association for the Study of Headache, 1982.
15. Hannerz J, Greitz D, Hansson P, Ericson K. Sunct may be another manifestation of orbital venous vasculitis. Headache 1992;32(8):384-9.

16. Horton BT. Headache: clinical varieties and therapeutic suggestions. The Medical Association of North America 1949, p.973-1005.
17. Horton BT. Histaminic cephalalgia. The Journal of the American Medical Association 1956;160:468-9.
18. Isler H. A hidden dimension in headache work: applied history of medicine. Headache 1986;26(1):159-63.
19. Kruszewski P, Sand T, Shen JM, Sjaastad O. Shortless unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT syndrome). IV Respiratory sinus arrhythmic during and outgide paroxysmos. Headache 1992;32(8):377-8.
20. Kudrow L. Cluster headache: diagnosis and management. Headache 1979;19(3):143-50.
21. Kudrow L. Response to cluster headache attacks to oxygen inhalation. Headache 1981;21(1):1-5.
22. Kunkel RS. Classification of cluster headache. Clinical features of episodic cluster headache. In: Cluster headache. A comprehensive course. New Orleans, American Association for the Study of Headache. 1982. 8p.
23. Lance JW. Mechanism and management of headache. Cap.12 p.133 & 13 p.188. 5ªEd. London, Butterworth, Heinemann. 1993.
24. Leon M et al. Hypotalamic-pituitary-adrenal axis investigation in cluster headache and low back pain patients. Cephalalgia 1933;13(suppl13):13.
25. Medina JL, Diamond S. Cluster headache variant. Spectrum of a new headache syndrome. Archives of Neurology 1981;38:705-9
26. Raffaelli Jr E. Tratamento dos distúrbios autonômicos nas cefaléias e na clínica geral. In: Curso de Atualização em Cefaléia, 4. São Paulo, Aché, 1984, p.55-60.
27. Raffaelli Jr E. Diagnóstico e terapêutica. Ars Curand 1979; 11(12):5-46.
28. Raffaelli Jr E. Cefaléia Cervicogênica. In: Farias da Silva W. Cefaléia, diagnóstico e tratamento. 1ª ed. Médica Científico Ltda. Rio de Janeiro, 1989, p.240-41.
29. Rapoport AM et al. Chronic paroxysmal hemicrania. Case report of the second known definitive occurrence in male. Cephalalgia 1981;1(2):67-9.
30. Raskin NH, Appenzeller O. Cluster headache. In: Headache. Philadelphia, WB Saunders, 1980, p. 185-98 (Major problems in internal medicine, 19).
31. Russel D. Cluster headache: severity and temporal profiles of attacks in patient activity prior to and during attacks. Cephalalgia 1981;1(4):209-16.
32. Sanvito WL, Tilbery CP. Cefaléia em salvas. Arquivos de Neuro-psiquiatria 1980;38(4):375-84.
33. Silberstein SD et al. Cluster headache with aura. Neurology 2000; 54(1):19-21.
34. Sjaastad O. Pathogenesis of the cluster headache syndrome. Karger Ed. Res Clin Study Headache 1978;6:53-64.
35. Sjaastad O et al. Chronic paroxysmal hemicrania: mechanical precipitation of attacks. Headache 1979, p.31-7.
36. Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new treatable headache entity. Headache 1974;14(3):105-8.
37. Sjaastad O Haggag KJ. Cluster headache: Syntomatology in pathophysichology. In: Migraine and other headache. Cap. 6 p. 73-85. The Partheum Publishing Group Ltda. New Jersey, 1989.
38. Sjaastad O, Fredriksen T. Cluster headache: synthomatology interrelationship of autonomic phenomena and pain. An editorial. Cephalalgia 1986;6:3-5.
39. Sjaastad O et al. The sweating anomaly in cluster headache: further observations on the underlying mechanism. Cephalalgia 1987;7: 77-81.
40. Sjaastad O et al. Cluster headache: further observation on the dissociation of pain autonomic findings. Cephalalgia 1988;8: 127-32.
41. Speed WG. Cluster headache: history, nomenclature, relation to other facial pain syndromes. In: Cluster headache. A comprehensive course. New Orleans, American Association for the Study of Headache, 1982, 16 p.
42. Terzano MG et al. Cluster headache in one-year old infant? Headache 1981;21(6):255-6.
43. Vijayan N, Watson C. Periphral autonomic abnormalities in cluster headache. In: Cluster headache. A comprehensive course. New Orleans, American Association for the Study of Headache 1982, p.16.
44. Wolff HG. Headache and other head pain. New York, Oxford Univ. Press, 1948.

Endereço para correspondência  
Dr. Wilson Farias da Silva  
Rua Manoel de Almeida, 172 – Graças  
52011-140 – Recife-PE  
Tel: (81) 3222-4409