

CEFALEIA EM SALVAS

ELSA PARREIRA, ANTÓNIO TOMÉ, ISABEL PAVÃO MARTINS

Serviço de Neurologia. Hospital de Santa Maria. Lisboa.

RESUMO

É apresentada uma série de 60 doentes com Cefaleia em Salvas (Cefaleia de Horton). A maioria dos sujeitos eram do sexo masculino e com idades compreendidas entre os 19 e os 65 anos na altura da primeira consulta. As cefaleias ocorriam em crises intensas e de curta duração (15 a 210 minutos), de localização unilateral (sobretudo orbitária) e acompanhavam-se de sintomas autonómicos ipsilaterais (rinorreia, ptose, lacrimejo e injeção conjuntival). No intervalo entre os ataques os doentes estavam completamente assintomáticos. As crises surgiam *aglomeradas* em surtos, que duravam entre 1 a 6 meses na maioria dos casos, durante os quais os doentes experimentavam 1 a 3 crises por dia. De um modo geral, os ataques responderam à terapêutica instituída (terapêutica da crise com oxigénio e/ou ergotamina e terapêutica profiláctica com bloqueadores dos canais de cálcio). Pretende-se que este trabalho chame a atenção para esta entidade, que, pela sua relativa raridade, tende a ser pouco observada na clínica.

SUMMARY

Cluster Headache – a series of 60 patients

We present a review of 60 cases of cluster headache. Most patients were males, ranging from 19 to 65 years of age at the time of the first visit. Headaches consisted of short-lasting (from 15 to 210 minutes), intense, unilateral pain attacks, most frequently in the periorbital area, with ipsilateral autonomic signs (rhinorrhea, ptosis, tearing and conjunctival injection). Between attacks, patients were completely free of pain. The attacks occurred in bouts lasting 1 to 6 months, in which patients had daily headaches (one to three times a day). Headaches responded well to oxygen or ergotamine. Prophylactic therapy in most cases consisted of verapamil, also with a good response. We present this review in order to draw attention to this relatively rare form of headache with a specific therapy.

INTRODUÇÃO

A Cefaleia em Salvas, também denominada Cefaleia de Horton ou *Cluster Headache*, foi descrita pela primeira vez por Romberg (1840) e por Eulenberg (1874) e mais tarde por Harris (1926), tendo sido Horton, em 1939, quem a individualizou como um novo síndrome¹. Ekblom, em 1947², descreveu a sua natureza periódica, e Kunkle³ em 1954 reconheceu o seu padrão em salvas (*clusters*).

É uma cefaleia rara cuja prevalência está estimada entre 0,04 a 1,5% da população, consoante as séries^{1,4-7}.

É uma cefaleia muito intensa que induz grande sofrimento, pelo que o seu diagnóstico correcto e tratamento apropriado assumem particular importância, tanto mais

que a sua abordagem terapêutica é substancialmente diferente da dos outros tipos de cefaleias crónicas mais comuns.

O seu nome advém de apresentar um padrão temporal muito característico e que possibilita o diagnóstico: as crises de cefaleias surgem diariamente em salvas, nos chamados períodos ou surtos de *cluster* (que duram habitualmente entre 2 semanas a 4 meses)^{1,8,9}, alternando com períodos de remissão sem dores, que podem durar meses ou anos.

O seu diagnóstico é exclusivamente clínico e facilitado pelas características únicas desta cefaleia, nomeadamente o seu típico perfil temporal e os sintomas autonómicos associados. Contudo, muitos clínicos conti-

nuam a ter dificuldade no seu diagnóstico pois, com frequência, estes doentes consultam múltiplos especialistas (otorrinolaringologistas, oftalmologistas, estomatologistas, neurologistas...) e são por vezes sujeitos a terapêuticas invasivas (extrações dentárias, cirurgia para a nevralgia do trigémio) sem qualquer indicação.

Apresentamos de seguida um estudo retrospectivo de 79 casos de Cefaleia em Salvas, seguidos em Consultas de Neurologia e Cefaleias, de modo a caracterizar clinicamente essa população e a chamar a atenção para o seu diagnóstico e orientação terapêutica.

OBJECTIVOS

O objectivo deste estudo foi o de fazer uma revisão dos casos de Cefaleia em Salvas seguidos em consulta externa de Neurologia e Cefaleias de um Hospital Central, ao longo de oito anos, por três clínicos com um interesse particular nesta área.

POPULAÇÃO E MÉTODO

Revemos os processos de todos os doentes observados pessoalmente pelos três autores e seguidos na nossa consulta nos últimos oito anos que tinham como diagnóstico Cefaleia de Horton. Por uma questão de homogeneidade de diagnóstico incluímos no presente estudo apenas os casos que preenchiam integralmente os critérios de diagnóstico estipulados pela International Headache Society (Quadro I)¹⁰.

Quadro I – Critérios de Diagnóstico da Cefaleia de Horton da International Headache Society

- A. Pelo menos cinco ataques preenchendo B a D
- B. Dor severa unilateral, orbitária, supra-orbitária e/ou temporal durando 15 a 180 minutos não tratada.
- C. A cefaleia está associada a pelo menos um dos sinais seguintes que têm que estar presentes do lado da dor:
 1. Injeção Conjuntival
 2. Lacrimejo
 3. Congestão nasal
 4. Rinorreia
 5. Sudação da fronte e da face
 6. Miose
 7. Ptose
 8. Edema palpebral
- D. Frequência dos ataques : 1 a 8 por dia.
- E. Pelo menos um dos seguintes:
 1. A história, o exame objectivo e o exame neurológico não sugerem lesão orgânica.
 2. A história e/ou o exame objectivo e/ou o exame neurológico sugerem lesão orgânica que foi afastada por investigação apropriada
 3. Existe lesão orgânica mas a cefaleia não tem relação temporal com ela.

Mediante a consulta de cada processo clínico, foram colhidos os seguintes dados para cada doente:

- dados demográficos (sexo, idade de início, idade na primeira consulta)
- intervalo de tempo entre o início das queixas e o diagnóstico
- tempo de seguimento na consulta (*follow-up*)
- diagnóstico da cefaleia em consultas prévias
- características clínicas das crises nomeadamente:
 - a) padrão temporal dos surtos (ou seja os períodos de tempo durante os quais ocorrem as crises de dor de cabeça) : frequência por ano, duração e calendário.
 - b) padrão de crise (ou seja, de cada ataque individual de cefaleia): a localização da dor, o seu carácter, a sua duração e intensidade, o comportamento durante as crises e a sintomatologia acompanhante.
- terapêutica efectuada e seus resultados.

RESULTADOS

População

Num período de oito anos foram observados, pelos três autores, 79 doentes com o diagnóstico de Cefaleia de Horton. Desses, foram excluídos 19 sujeitos por não preencherem a totalidade dos critérios de diagnóstico da International Headache Society¹⁰. A maioria dos casos excluídos apresentava o perfil temporal que é típico do *Cluster*, mas a dor não se acompanhava de fenómenos autonómicos, como é característico¹¹.

Assim, a população do presente estudo foi constituída por 60 indivíduos: 10 do sexo feminino e 50 do sexo masculino (Quadro II).

Quadro II – Dados Demográficos

População em estudo	60	
Sexo Masculino	50	Sexo Feminino 10
Idade Média de Início	31 anos (15-60)	
Idade Média na 1ª Consulta	41 anos (19-65)	
Intervalo entre Início e 1ª Consulta	7,5 anos (0-42)	
Observação no 1º Surto	11 doentes	
Observação após 1º Surto	49 doentes	
Sem diagnóstico prévio	31 doentes	
Com diagnóstico prévio	18 doentes	
	Enxaqueca - 11	
	Nevralgia do Trigêmeo - 5	
	Cefaleia Tensão/Sinusite - 2	
Tempo de <i>Follow-up</i>	« 1 ano - 27 casos	
	> 1 ano - 14 casos	
	uma consulta - 19 casos	

A idade dos doentes, no início das queixas era, em média, de 31 anos, variando entre os 15 e os 60 anos. Na altura da primeira consulta, a média de idades dos doentes era de 41 anos, variando entre os 19 e os 65 anos. O intervalo que mediou entre o aparecimento do primeiro surto de cefaleias e a observação na nossa consulta variou entre 0 e 42 anos, com uma média de 7,6 anos. Dos 60 indivíduos incluídos, apenas 11 foram observados durante o primeiro surto de cefaleias. Quarenta e nove doentes já tinham sofrido surtos prévios à nossa observação. Destes, 31 doentes não tinham qualquer diagnóstico prévio enquanto 18 tinham sido diagnosticados como: Enxaqueca (11 casos), Nevralgia do Trigêmeo (5 casos) e Cefaleia de Tensão e Sinusite (2 casos).

Conforme a evolução dos surtos ao longo do tempo, os doentes foram classificados segundo os critérios da International Headache Society (Quadro III)¹⁰ em quatro grupos:

1. *Cluster* com periodicidade indeterminada - 20 casos (11 dos quais observados em primeiro surto)
2. *Cluster* Episódico - 37 casos
3. *Cluster* Crónico sem remissões desde o início - 2 casos
4. *Cluster* Crónico com início episódico - 1 caso

Quadro III – Classificação dos vários tipos de Cluster segundo a International Headache Society

Cluster com peridiocidade indeterminada - 20 casos (11 observados no primeiro surto)

Muito cedo para se poder classificar

Cluster Episódico - 37 casos

Ocorre em períodos durando sete dias a um ano separados por remissões com duração mínima de 14 dias

Cluster crónico - 3 casos

Não existem períodos de remissão ou se existem são inferiores a 14 dias

1. *Cluster crónico sem remissões desde o início* - 2 casos
2. *Cluster crónico que evoluiu a partir do episódico* - 1 caso

Vinte e sete doentes (45% dos casos) foram seguidos em consulta durante um período de tempo inferior a um ano, enquanto 14 casos (23,3%) o foram por um período superior a um ano e 19 doentes (31,7%) foram observados uma única vez.

Características clínicas das cefaleias:

A) Caracterização das crises

A maioria dos doentes apresentava mais do que uma crise de dor por dia (37 casos, 61%) enquanto 35% (21 casos) referiam a ocorrência de uma crise

por dia. Em 40% as crises tinham um horário próprio, com predomínio nocturno (acordando o doente durante a noite sempre à mesma hora). As crises individuais duravam entre 15 a 210 minutos com uma média de 89 minutos.

Tal como é típico nesta situação^{1,8,9}, a dor era estritamente unilateral em todos os doentes. Também em todos os casos, a dor manteve-se sempre no mesmo lado da cabeça, em todos os ataques do mesmo surto.

Quadro IV – Características clínicas das cefaleias n=60

Localização	Têmpora	Órbita	Face	Outras
	26	21	21	15
Lado	Esquerdo	Direito	Alternante	
	33	22	4	
Periodicidade dos surtos	<1/ano	1/ano	>1/ano	
	25	16	4	
Duração dos surtos	<1 mês	1-6 meses	6-12 meses	crónico primário
	26	23	1	2
Intensidade das crises	Muito intensa	Intensa	Moderada	
	33	13	2	
Comportamento na crise	Aagitados	Deitados	Calmos	
	33	4	1	

Caso nº1

J.F.N.M., sexo masculino, 58 anos, natural e residente em Lisboa, reformado, casado.

Desde há 13 anos tem cefaleias que surgem uma vez por ano, e nessas alturas diariamente durante dois meses, habitualmente ou na Primavera ou no Inverno. As cefaleias surgem todas as noites, logo após adormecer e repetem-se de 2 em 2 horas. Localizam-se sempre à esquerda: iniciam-se na asa do nariz e estendem-se ao canto interno do olho, órbita e região supraorbitária. Duram cerca de uma hora, atingindo o seu máximo em 15 minutos. Acompanham-se de lacrimejo e ptose do olho esquerdo. São dores excruciantes: não consegue estar quieto, gesticula com as mãos, aperta as mãos e não tolera tocar na têmpora esquerda. Após as crises mais intensas, fica durante algumas horas com dor pouco intensa, tipo moinha e discreta ptose palpebral. Foi-lhe diagnosticada, no passado, Nevralgia do Trigêmeo, tendo feito terapêutica com carbamazepina sem qualquer resultado. Foi também medicado com múltiplos analgésicos e anti-inflamatórios não es-

teróides; refere como único eficaz, o ácido acetilsalicílico.

Iniciou verapamil profilaticamente na dose de 160 mg/dia, tartarato de ergotamina 2 mg ao deitar e oxigénio na crise. Na consulta de seguimento refere que passou a ter apenas uma crise por noite e que esta desaparece ao fim de alguns minutos com o oxigénio.

O ponto máximo de dor localizava-se na têmpora em 26 casos e na órbita em 21 casos. Nalguns casos havia mais do que um ponto doloroso, incluindo a face, em 21 doentes. Em muitos sujeitos a dor irradiava aos territórios vizinhos (fronte, ouvido, região intrabucal, e até à região cervical contígua). Em 15 doentes as dores tinham também outras localizações, nomeadamente na região parietal e occipital.

Caso nº2

J.M.F.P., sexo masculino, 40 anos, natural e residente em Arronches, motorista, casado.

Desde os 32 anos de idade que tem surtos de cefaleias, uma vez por ano ou de 2 em 2 anos, nos meses de Maio ou Junho. Nestes períodos as cefaleias são diárias, muito intensas, duram entre 1 a 2 horas, e surgem sempre durante a noite, cerca de 15 minutos após adormecer. As dores são pulsáteis, unilaterais, sempre à esquerda e localizam-se na têmpora, face e região cervical. Durante as crises refere, náuseas sem vômitos, rinorreia e injeção conjuntival do olho esquerdo, bem como flatulência e diarreia. Se ingerir álcool, este desencadeia uma crise ao fim de poucos minutos. Já experimentou múltiplos fármacos sem efeito: amitriptilina, sumatriptano, flunarizina, 5-hidroxitriptofano, carbamazepina e anti-inflamatórios não esteróides..

Foi aconselhado a iniciar tratamento com verapamil quando iniciasse novo surto. Não voltou à Consulta.

A intensidade da dor variava um pouco de crise para crise (dependente também da intervenção terapêutica) mas, de um modo geral, era quantificada como excruciante em 68,8% (33 doentes), muito intensa em 27% (13 casos) e apenas em dois casos como moderada.

Durante as crises, muitos indivíduos (82,5%) ficavam agitados. Referiam uma grande dificuldade em estar sentados ou deitados, e deambulavam compulsivamente tentando várias manobras de alívio, como massajar e comprimir a região dolorosa.

Tal como tem sido descrito^{1,12}, 70% dos doentes apresentavam crises desencadeadas pela ingestão de álcool (a crise surgia pouco depois da ingestão).

Caso nº3

J.M.R.O.C., sexo masculino, 40 anos, natural e residente em Lisboa, comerciante, divorciado.

Desde há três anos refere cefaleias que aparecem diariamente durante cerca de quatro meses por ano. O surto actual iniciou-se há dois meses: tem duas crises por dia, sempre diurnas, uma das quais sempre após o almoço. As dores iniciam-se na região maxilar direita (são sempre do lado direito) e estendem-se ao olho e região frontal. São dores muito intensas que duram entre 60 a 90 minutos. Nos períodos em que a dor é máxima tem lacrimejo e injeção conjuntival do olho direito bem como rinorreia (só narina direita). Na crise fica agitado: já fez o pino e se for a conduzir, coloca a cabeça fora do automóvel. Habitualmente ingere álcool ao almoço. Não costuma fazer qualquer tipo de medicação.

Foi aconselhado a suspender totalmente a ingestão de álcool e foi medicado com verapamil 240 mg/dia e tartarato de ergotamina 2 mg, uma hora e meia antes do almoço. Após o início destas medidas apenas teve crises durante mais dois dias.

Os principais sintomas acompanhantes das crises eram os seguintes: lacrimejo - 45 casos (75%), rinorreia ou obstrução nasal - 35 casos (58%), injeção conjuntival - 32 casos (53%), ptose palpebral - 29 casos (48%), náuseas - 5 casos (8,3%), vômitos - 5 casos (8,3%), rubor facial - 4 casos (6%), miose - 3 casos (5%), outros (fotofobia, fonofobia) - 15 casos (25%). Estes fenómenos eram ipsilaterais ao lado da dor.

Caso nº4

N.R.V.J., 23 anos, natural de Peniche, residente em Lisboa, operário, solteiro.

Aos 19 anos de idade teve um surto de cefaleias, sempre localizadas à direita, diárias (tinha mais do que uma crise por dia) que durou 2,5 meses, tendo-lhe sido diagnosticada enxaqueca. Há um mês iniciou novo surto de cefaleias que surgem uma a duas vezes ao dia, com horário (às 15 e às 19 horas), duram entre 30 minutos a três horas, têm início na região cervical do lado direito (que descreve como um jeito que se dá ao pescoço) e que depois atingem a região retroauricular, a região maxilar e finalmente o olho direito, ficando com ptose e lacrimejo desse olho. Acompanhando as crises tem fotofobia e por vezes vômitos. Durante as crises não consegue estar quieto: deita-se e massaja o pescoço, inclina a cabeça ou para a frente ou para trás, põe toalhas molhadas com água fria no pescoço, já chegou a colocar a cabeça no congelador.

Foi medicado com verapamil 240 mg/dia e tartarato de ergotamina 2 mg por via rectal em SOS. Refere que ao fim de uma semana as crises passaram a ser menos duradouras, ficando assintomático duas semanas depois.

B) Caracterização dos surtos

O número total de surtos para cada doente variou entre 1 e 40 com um média de 7,2 surtos por doente. A maioria dos doentes (25 casos - 47%) tinha menos de um surto por ano, 30,2% (16 casos) tinham cerca de um surto por ano, e apenas quatro casos (7,5%) apresentavam mais de um surto por ano.

Em relação à duração dos surtos, ela era inferior a um mês em 49% dos doentes (26 casos), entre 1 a 6 meses em 43% (23 casos), entre 6 a 12 meses num único caso (2%), e era crónico em dois pacientes (4%).

Nas grande maioria dos casos (93,2% - 55 casos) as cefaleias atingiam sempre o mesmo lado nos diferentes surtos (em 22 casos à direita e em 33 casos à esquerda). Apenas em quatro casos, as crises alternaram de lado nos diferentes surtos.

C) Terapêutica instituída e sua eficácia

Como **terapêutica aguda da crise** foram utilizadas separadamente ou em associação: oxigénio por máscara a 7/L/minuto durante 15 minutos em 21 casos, 11 dos quais tiveram uma boa resposta; e tartarato de ergotamina por via oral ou rectal em 38 casos, tendo havido uma boa resposta em 22 deles (62%).

Como **profiláticos das crises** os fármacos utilizados foram os habitualmente recomendados^{3,8,9}: verapamil em 26 casos (43%), pizotifeno em oito casos (13,3%), associação de fármacos (verapamil, lítio, corticóides e pizotifeno) em 23 casos (38,8%).

A reposta à profilaxia foi desconhecida em 45% (doentes que se perderam para seguimento), classificada como boa ou óptima em 40% (melhoria da frequência, duração ou intensidade das crises) e como fraca ou sem resposta em 15%.

DISCUSSÃO

O diagnóstico da Cefaleia em Salvas é exclusivamente clínico, sendo a sua apresentação muito característica nomeadamente no que diz respeito ao perfil temporal das crises e aos fenómenos autonómicos acompanhantes.

Para o seu diagnóstico correcto é necessário apenas realizar uma história clínica cuidadosa, não havendo exames complementares que o confirmem. Os exames de imagem servem apenas para excluir patologia orgânica subjacente e não para confirmar o diagnóstico. É por isso importante que todos os clínicos que seguem doentes

com cefaleias estejam atentos para esta entidade.

Ao contrário de todas as outras cefaleias crónicas, o *Cluster* é muito mais frequente no sexo masculino do que no feminino, numa proporção de seis homens para uma mulher^{1,8,9}. De facto no presente série, 50 dos 60 doentes eram homens, proporção que não é habitual noutros tipos de cefaleias. A Cefaleia de Horton pode surgir em qualquer idade; é no entanto muito rara na infância e adolescência, sendo mais frequente entre os 20 e os 50 anos de idade⁹. No presente estudo existia apenas um doente cujas crises se iniciaram aos 15 anos.

As características clínicas da Cefaleia de Horton são muito típicas: trata-se de uma cefaleia lateralizada e episódica com períodos curtos de dor intensa separados por períodos sem qualquer sintomatologia^{1,8,9}.

A cefaleia é estritamente unilateral, não alternando de lado de crise para crise, embora possa alternar de lado nos diferentes surtos numa pequena percentagem (15%) de casos¹³. Localiza-se principalmente às regiões orbitária, periorbitária, frontal e temporal^{1,8,9,13}.

É uma cefaleia muito intensa, excruciante, que dura cerca de 1 a 3 horas^{1,8,9,13} (na presente série em média 90 minutos) repetindo-se uma a várias vezes ao dia, surgindo frequentemente durante a noite com um horário fixo. Entre as crises o doente encontra-se sem qualquer sintomatologia.

Durante a cefaleia surgem fenómenos autonómicos unilaterais, homolaterais à dor: lacrimejo, injeção conjuntival, ptose, miose, edema da hemiface, sudação e palidez da frente, obstrução nasal e rinorreia¹².

Durante as crises, e contrariamente ao que sucede nos outros tipos de cefaleias em que é procurado o repouso, os doentes com *Cluster* ficam agitados, movimentando-se e deambulando e tentando variadas manobras para aliviarem as dores^{11,14}. Estas cefaleias são desencadeadas por factores específicos (álcool e vasodilatadores periféricos)^{11,14}, mas apenas durante os períodos de *cluster*.

O seu diagnóstico deve ser considerado face a uma cefaleia episódica, intensa, de curta duração, estritamente unilateral, sendo muito sugestivo a ocorrência de crises durante a noite. De facto, poucas cefaleias têm estes perfil temporal. Existe um grupo de cefaleias actualmente incluídas na designação genérica de síndromes trigémico-autonómicos¹⁵ que são consideradas no seu diagnóstico diferencial: a hemicrânia paroxística crónica e o SUNCT (*short-lasting, unilateral, neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing*). Qualquer um destes síndromes são muito mais raros e caracterizados por ataques mais curtos de dor, embora

também sejam cefaleias unilaterais que se acompanham de manifestações autonómicas. A Enxaqueca por outro lado, embora seja também uma cefaleia lateralizada, tem uma duração mais prolongada (4 - 48 horas no adulto) e acompanha-se de queixas gastrointestinais. A Nevralgia do Trigêmeo (diagnóstico efectuado em 8% dos nossos doentes) é completamente distinta: uma dor instantânea, habitualmente na face e sem acompanhantes.

A Cefaleia em Salvas, é, tal como a Enxaqueca, uma cefaleia crónica idiopática benigna, embora estejam descritos casos raros associados a patologia cerebral¹⁶⁻¹⁹.

A etiopatogenia da Cefaleia de Horton não está ainda completamente esclarecida. Estão descritas diversas alterações fisiopatológicas relacionadas com os períodos de *Cluster*, e cujo significado patológico não foi possível, por enquanto, clarificar: activação do sistema trigemino-vascular evidenciada por um aumento de neuropéptidos como o CRGP (péptido relacionado com o gene da calcitonina) e o VIP (péptido vasointestinal) no sangue venoso cefálico²⁰; disfunção do Sistema Nervoso Autónomo traduzida por exemplo por uma diminuição da reactividade dos receptores simpáticos e por aumento da actividade do Sistema Parassimpático²¹; alterações inflamatórias ao nível do seio cavernoso e veias tributárias²²; dilatação dos vasos intracranianos nomeadamente da porção cavernosa da artéria carótida interna e ainda disfunção do eixo hipotálamo-hipofisário com interrupção dos ritmos circadianos de secreção de diversas hormonas e substâncias neuroendócrinas²³.

O tratamento do *Cluster* assume particular importância quer pela intensidade dos sintomas quer pela boa resposta que é possível obter. De realçar que as medidas terapêuticas utilizadas são específicas deste tipo de cefaleias. De facto, a resposta aos analgésicos mais comuns é pouco marcada²⁴. Como terapêutica da crise utiliza-se oxigénio por máscara a 6-7 litros por minuto durante 15 minutos, com alívio substancial e rápido em 75% dos doentes^{25,26} e/ou tartarato de ergotamina (2 mg por via oral ou rectal). Esta cefaleia responde também ao sumatriptano, que diminui a activação do sistema trigemino-vascular e causa vasoconstricção intracraniana, sendo excelente a resposta à forma injectável²⁷; contudo, este fármaco é muito dispendioso não sendo pois utilizado como fármaco de primeira linha. Durante a crise podem administrar-se por via nasal (vantajosa por um início de acção rápido), fármacos tais como o sumatriptano, a dihidroergotamina, a capsaicina, a lidocaína e a calcitonina, não havendo, no entanto, ainda consenso em relação à utilização dos três últimos²⁸.

Para a terapêutica profiláctica são mais frequente-

mente utilizados: o verapamil em doses variando entre 240 a 480 mg/dia com boa resposta em 70% dos casos^{29,30}; tartarato de ergotamina (2 - 4 mg/dia)³¹; o lítio na dose de 600 a 900 mg/dia, útil especialmente nas formas crónicas^{30,32}; o methysergide, não comercializado entre nós, cuja dosagem não deverá ultrapassar os 4 mg/dia e que é pouco utilizado pelos seus efeitos acessórios³³ e ainda o pizotifeno (2-3 mg/dia)³⁴ ou a prednisona (40-80 mg/dia)^{31,35}.

Tal como em 30 % dos nossos doentes, é frequente haver erros de diagnóstico (muitos casos foram diagnosticados como Enxaqueca ou Nevralgia do Trigêmeo) o que acarreta atitudes terapêuticas ineficazes.

Através da série apresentada e dos casos descritos pretendemos salientar os elementos mais importantes para o seu diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA

1. KUDROW L: Cluster Headache: Diagnosis, Management and Treatment. In: Dalessio, D. J., Silberstein, S. D. (ed): *Wolff's Headache and other Head Pain*. 6th Edition. New York: Oxford University Press. 1993; 171-197.
2. EKBOM K: Ergotamine tartrate orally: Histaminic cephalalgia, horton, harris, ciliary neuralgia. *Acta Psychiatr Scand* 1947; 46: 106.
3. KUNKLE PC, PFEIFFER JB Jr, WILHOIT WM et al: Recurrent brief headache in cluster pattern. *Trans Am Neurol Assn* 1954; 77: 240.
4. KUDROW L: Cluster Headache. In Blau J N: *Migraine - Clinical and Research Aspects*. Baltimore: John Hopkins University Press 1987: 113.
5. KUDROW L: Cluster Headache: diagnosis and management. *Headache*. 1979; 19:144.
6. HEYCK H: *Der Kopschmerz*. 4th Edition. Stuttgart: George Thieme Verlag, 1975, 114.
7. D'ALESSANDRO R, GAMBERI G, BENASSI G et al: Cluster Headache in the Republic of San Marino. *Cephalalgia* 1986; 6: 159-62.
8. RASKIN NH: *Headache*. 2nd Edition. New York: Churchill Livingstone, 1988.
9. MATHEW NT: Advances in Cluster Headache. *Neurologic Clinics* 1990; 8 (4): 867-90.
10. Classification and Diagnostic Criteria for Headache Disorders, Cranial Neuralgias and Facial Pain of the Headache Classification Committee of the International Headache Society. *Cephalalgia*. 1988; 8 (suppl.7): 1-96.
11. EKBOM K: A clinical comparison of Cluster Headache and Migraine. *Acta Neurol Scand* 1970; 46 (suppl. 41): 1- 48.
12. FRIEDMAN AP, MIKROPOULOS HE: Cluster Headache. *Neurology* 1958; 8: 653-663.
13. MANZONI GC, TERZANO MG, BONO G et al: Cluster Headache - clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983; 3: 21-30.
14. BLAU JN: Behavior during a Cluster Headache. *Lancet* 1993; 342: 723-25.
15. GOADSBY PJ, LIPTON RB: A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features including new cases. *Brain* 1997; 120: 193-209.
16. MATHEW NT: Symptomatic Cluster. *Neurology* 1993; 43: 1270.
17. MASSON C, LEHERIEY S, GUILLAUMME B, MASSON M: Cluster-like headache in a patient with a trigeminal neurinoma. *Headache* 1995; 35 (1):48-9.
18. TAJTI J, SAS K, SZOK D, VOROS E, VECSEI L: Cluster-like

- headache as a first sign of brain metastases of lung cancer. *Headache* 1996; 36(4): 259-60.
19. MUNOZ C, DIEZ-TEJEDOR E, BARREIRO P: Cluster headache syndrome associated with middle cerebral artery arteriovenous malformation. *Cephalalgia* 1996; 16 (3): 202 - 5.
20. GOADSBY P, EDVINSSON L: Human *in vivo* evidence for trigemino-vascular activation in cluster headache. Neuropeptide changes and effects of acute attacks therapies. *Brain* 1994; 117: 427-34.
21. HARDEBO JE: Activation on pain fibers to the Internal Carotid Artery intracranially may cause the pain and local signs of reduced Sympathetic and enhanced Parasympathetic activity in Cluster Headache. *Headache* 1991; 31: 314-20.
22. HARDEBO JE: On pain mechanisms in Cluster Headache. *Headache* 1991; 31: 91-106.
23. LEONE M, BUSSONE G: A review of hormonal findings in cluster headache. Evidence for hypothalamic involvement. *Cephalalgia* 1993; 13: 309-17.
24. GALLAGHER RM, MUELLER L, CIERVO CA: Analgesic use in Cluster Headache. *Headache* 1996; 36: 105-7.
25. KUDROW L: Response of cluster headache attacks to oxygen inhalation. *Headache* 1981; 21: 1-4.
26. FOGAN L: Treatment of cluster headache. A double-blind comparison of oxygen vs air inhalation. *Arch Neurol* 1985; 45: 362-63.
27. The Sumatriptan Cluster Headache Study Group: Treatment of Acute Cluster Headache with Sumatriptan. *NEJM* 1991; 325: 322-6.
28. RAPOPORT AM, SHEFTELL FD: Intranasal medication for the treatment of Migraine and Cluster Headache. *CNS Drugs* 1997; 7 (1): 37-46.
29. GABAI IJ, SPIERINGS EL: Prophylactic treatment of cluster headache with verapamil. *Headache* 1989; 29: 167-8.
30. BUSSONE G, LEONE M, PECCARISI C, MICIELI G, GRANELLA F, MAGRI M et al : Double-blind comparison of lithium and verapamil in cluster headache prophylaxis. *Headache* 1990; 30: 411-17.
31. KUDROW L: Cluster Headache: mechanisms and management. New York: Oxford University Press 1980.
32. MANZONI GC, BONO G, LANFRANCHI M, MICIELI G, TERZANO MG, NAPPI G: Lithium carbonate in cluster headache: assessment of its short and long-term therapeutic efficacy. *Cephalalgia* 1983; 3: 109-14.
33. SJAASTAD O: Cluster headache syndrome. London: WB Saunders Company Ltd;1992.
34. EKBOM K: Prophylactic treatment of cluster headache with a new serotonin antagonist BC 105. *Acta Neurol Scand* 1969; 45: 601-10.
35. COUCH JR, ZIEGLER DK: Prednisone therapy for cluster headache. *Headache* 1978; 18: 219-21.



Hospital Santa Maria